

Année 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 11 Juillet 1900, à 1 heure,

PAR JEAN-FRANÇOIS-ALBERT GARRIGUES

Né à Toulouse (Haute-Garonne), le 1^{er} janvier 1874.

Syncope et Asphyxie locales

GANGRÈNE --- SCLÉRODERMIE

Président : M. LANDOUZY, professeur.

Juges : { MM. DEJERINE,
WURTZ, } *agregés.*
THOINOT, }

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

52, rue Madame

1900

MÉDECINE

No

17

Année 1900

THÈSE

N°

314

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 11 Juillet 1900, à 1 heure,

PAR JEAN-FRANÇOIS-ALBERT GARRIGUES

Né à Toulouse (Haute-Garonne), le 1^{er} janvier 1874.

Syncope et Asphyxie locales

GANGRÈNE --- SCLÉRODERMIE

Président : M. LANDOUZY, professeur.

Juges : { MM. DEJERINE,
WURTZ, } *agregés.*
 { THOINOT, }

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

52, rue Madame

1900

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen.....	M. BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DEBOVE.
	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET.
Thérapeutique.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BRISAUD.
Pathologie expérimentale et comparée.....	CHANTEMESSE
	POTAIN.
Clinique médicale.....	JACCOUD.
	HAYEM.
	DIEULAFOY
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	JOFFROY.
Clinique des maladies du système nerveux.....	RAYMOND.
	BERGER.
Clinique chirurgicale.....	DUPLAY.
	LE DENTU
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON
Clinique d'accouchements.....	BUDIN.
	PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	DUPRE	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRÉ	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA (AUG.)	GILLES DE LA	MENETRIER	VARNIER
BROCA (ANDRÉ)	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTHER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET (PIERRE)	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux Anatomiques : M. le Dr RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE D^r LANDOUZY

Professeur à la Faculté de médecine,
Membre de l'Académie de médecine,
Médecin de l'hôpital Laënnec,
Chevalier de la Légion d'honneur.

GANGRÈNE - SCLÉRODERMIE

INTRODUCTION

C'est dans le cours de nos derniers jours d'internat que nous eûmes la bonne fortune de rencontrer à la consultation de l'hôpital Saint-Joseph, une malade atteinte de sclérodactylie. Elle nous intéressa comme une nouveauté pour nous, comme une rareté aussi, et dès lors, nous nous mîmes à la recherche de la littérature médicale sur ce sujet qui nous était demeuré jusque là peu connu. Le hasard nous ayant servi en ce temps-là, nous amena d'autres malades, atteints cette fois d'asphyxie locale, et, préparé que nous étions à cette étude, le désir alors naquit en nous de choisir ce que les auteurs appellent la « Maladie de M. Raynaud » comme sujet de notre thèse inaugurale.

Puis, cela se modifia encore et petit à petit, il se fit en notre esprit de tels rapprochements, que notre opinion évoluant à mesure qu'elle s'éclairait, le titre de ce travail se trouva changé. Tel que nous le présentons aujourd'hui à nos juges — très modestement et en nous recommandant à toute leur bienveillance, il ne contient pas seulement quelques observations et quelques traductions personnelles ; nous avons cherché à y mettre encore un peu de nous-même.

Parce qu'il est fait dans presque toutes les thèses sur ces sujets, nous avons laissé de côté l'historique et de la sclérodermie et de la « Maladie de M. Raynaud » ; nous l'avons remplacé par quelques pages consacrées à exposer comment nous comprenions cette dernière, parce qu'il est difficile de s'entendre sur les idées si l'on n'est pas d'accord sur les mots qui les représentent. Puis nous avons tenté de décrire successivement la syncope locale, l'asphyxie

locale, la gangrène mise à part par M. Raynaud en 1862 et la sclérodermie ; nous avons ensuite cherché à tirer de cette partie symptomatologique les conclusions qui nous ont parues légitimes. Cela fait, aux données symptomatologiques, nous avons ajouté celles fournies par l'anatomie pathologique pour discuter les théories pathogéniques de nos prédécesseurs. Enfin, nous avons montré l'étiologie et le pronostic venant apporter leur appui à notre thèse et essayé en terminant, de déduire de la théorie le traitement.

Nous avons ajouté à notre travail une bibliographie sur laquelle il nous reste à dire un mot. Nous j'en avons emprunté les éléments à tous les ouvrages que nous avons lus, mais nous avons supprimé d'une part presque tout ce qui était antérieur à la thèse de M. Raynaud, parce que c'eût été refaire sans mérite ce qui est déjà dans nos grands dictionnaires, d'autre part, ce qui nous a semblé s'écarter un peu trop de notre sujet ; ainsi nous n'avons pas éliminé moins de 147 titres, et nous pensons que notre bibliographie telle qu'elle est, gagnerait encore à être écourtée. Les ouvrages qu'elle signale devraient être aussi groupés, non pas d'après la suite alphabétique de leurs auteurs, mais d'après les idées qu'ils contiennent. Malheureusement pour corriger notre bibliographie de ces deux défauts, il eut fallu avoir des multiples langues vivantes une connaissance qui nous manque et aussi un temps qui nous faisait défaut.

Maintenant, avant d'entrer dans notre sujet, qu'il nous soit permis d'adresser nos plus sincères remerciements à tous ceux qui furent nos maîtres ; nous n'oublierons jamais en particulier les preuves d'affectueuse bienveillance que M. le docteur Mérigot de Treigny dont nous fûmes l'interne, n'a cessé de nous donner et nous sommes heureux de lui en pouvoir dire ici toute notre reconnaissance. Que M. le professeur Landouzy veuille bien recevoir, avec l'expression de notre sincère admiration, celle de notre vive gratitude, non seulement pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse, mais encore pour l'enseignement qu'alors que nous avions l'honneur d'être son externe, nous avons puisé à ses si savantes leçons et à ses si intéressantes causeries au lit des malades. Nous lui devons peut-être tout ce modeste travail parce que c'est à lui que nous devons tout ce que nous pouvons avoir, au point de vue médical, d'idées larges et généralisatrices.

Comment nous comprenons la « Maladie de M. Raynaud ».

En 1862, Maurice Raynaud « groupant dans un tableau d'ensemble certains faits de gangrène des extrémités que l'on rencontre de loin en loin dans la pratique (1) » créa une variété distincte parmi les gangrènes spontanées, et, malgré qu'il s'en défendît, ajouta à la pathologie un chapitre nouveau, la « Maladie de M. Raynaud ».

Tel qu'il fut tracé par lui, le tableau clinique de l'affection a assez peu souffert du temps. Quelques-uns des caractères qu'il en avait donnés, la symétrie et l'intermittence, par exemple, ont bien pu perdre de leur importance, être reconnus comme des facteurs très contingents, variables suivant les cas, pouvant même quelquefois manquer, mais l'évolution, la marche de la maladie, sont du moins restées toujours caractéristiques.

Pour tous les classiques, « l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités ne forment en réalité qu'une seule affection, la seconde n'étant qu'un degré plus avancé de la première (2) ». « C'est ainsi que les premières phases de cette maladie sont constituées par l'apparition d'une pâleur tégumentaire locale, état plus ou moins éphémère... que l'on est convenu de désigner sous le nom de syncope locale (3) ». — « C'est le premier degré, ou syncope locale ou doigt mort (4). » — « A cette première période, fait suite une phase d'asphyxie (5) ». — « Syncope et asphyxie ne sont que le prélude d'un troisième degré, la gangrène, qui peut se montrer d'emblée (6) ». — « La gangrène n'est en quelque sorte que la dernière phase de la maladie (7) ».

Pareille conception, et cela pour des raisons très diverses, n'a point séduit tout le monde. Comme M. Raynaud l'avait prévu lui-même, tout n'est pas resté de sa tentative. Il n'a point, en effet, manqué d'auteurs qui ont discuté la raison d'être de cette maladie unique, de cette affection spéciale, qui ne l'ont plus considérée que

(1) M. Raynaud. *Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris 1862, p. 7.)

(2) M. Boulaï. Article in *Manuel de Médecine de Debove et Achard*, Paris 1896, t. IV, p. 201.

(3) L. Baumel. Art. in *Traité des maladies de l'enfance*. Grancher Comby Marfan, Paris, 1898, T. V, p. 404.

(4) Brocq. *Traité des maladies de la peau*, Paris, 1892, p. 319.

(5) Brocq et Jacquet. *Précis élémentaire de dermatologie*, Paris, collect. Leauté, T. IV, p. 130.

(6) P. Reclus. *Manuel de Pathologie externe*, Paris 1896, T. I, p. 37.

(7) Lyot. Art. in *Traité de chirurgie clinique et opératoire*, Paris, Baillière, 1896, T. I, p. 277.

« comme un symptôme d'un grand nombre d'états pathologiques (1) », que comme « un syndrome clinique superposé à d'autres manifestations pathologiques chez un même sujet, constituant avec ces autres symptômes une expression commune d'un même état général (2) ». Notre thèse essayera de nous justifier d'avoir pensé de pareille manière.

Allons plus loin. Ce qui nous semble véritablement durable dans l'œuvre de M. Raynaud, c'est ce qu'il a écrit au sujet de ce refroidissement, de ce changement de coloration, en un mot, de ces phénomènes de syncope et d'asphyxie locale qui reconnaissent une action vaso-motrice comme cause essentielle et immédiate. Ainsi, quand nous parlerons des « phénomènes de M. Raynaud », nous n'entendrons aucunement parler de gangrène.

A vrai dire, il nous paraît difficile dès maintenant de donner à cette dernière une étiquette vraiment convenable : gangrène symétrique? Elle ne l'est point toujours; gangrène des extrémités? Mais elle frappe aussi parfois le nez, les oreilles, le coccyx, etc.; gangrène par crampe des vaso-constricteurs? mais nous verrons que précisément ce sont les données pathogéniques qui ont le plus prêté aux controverses; nous verrons même qu'elles ont beaucoup servi à démembrer, comme E. Busy l'a fait avant nous, la « Maladie de Raynaud » de nos devanciers. On peut la dénommer simplement gangrène sèche. Nous verrons plus tard qu'elle n'a d'ailleurs pas besoin d'une dénomination plus spéciale. A coup sûr, quand nous parlerons ici de gangrène, il s'agira toujours de cette variété que M. Raynaud voulut isoler dans sa thèse; mais nous pensons, qu'en réalité, elle ne mérite pas d'être mise à part et que ce « jalon provisoire » doit disparaître.

(1) F. Bourrely. *De l'asphyxie locale des extrémités envisagée comme symptôme*. Th. Paris 1887, p. 6).

(2) Grasset cité par Courchet. *Le Syndrome de Raynaud*, Th. Lyon 1898, p. 9.

SYMPTOMATOLOGIE

Syncope locale.

§ 1. — *Observations.*

OBSERVATION I (1). — Mme X..., âgé de 26 ans, n'a jamais été malade ; mais elle présente depuis son enfance une infirmité qui faisait d'elle une objet de curiosité pour les personnes de sa connaissance. Sous l'influence d'un froid même très modéré, et même au plus fort de l'été, elle voit ses doigts devenir exsangues, complètement insensibles, et d'une couleur d'un blanc jaunâtre. Ce phénomène arrive souvent sans raison, dure un temps variable, et se termine par une période de réaction très douloureuse ; pendant laquelle la circulation se rétablit peu à peu et revient à l'état normal. Mme X... n'a pas de meilleur remède que de secouer fortement les mains ou de les tremper dans l'eau tiède. L'index de la main gauche présente une susceptibilité plus grande que tous les autres doigts et se prend souvent isolément. Les pieds plus impressionnables que les mains, sont très régulièrement affectés à l'heure du repas et pendant la durée de la digestion. La menstruation ne paraît avoir aucune influence sur l'apparition du phénomène, mais, chose assez curieuse, sa disparition complète a toujours été notée par cette dame comme le premier indice d'une grossesse commençante.

Obs. II (2). — Il y a quelque temps, je voyais, avec M. Cusack une malade du nord de l'Irlande. C'était une jeune dame d'une constitution très délicate, et qui présentait chaque jour, à une heure déterminée, des phénomènes fort singuliers : la circulation semblait s'arrêter complètement dans une de ses jambes, qui devenait alors complètement pâle et froide. Cet état persistait pendant dix ou douze heures, puis une nouvelle modification survenait ; la jambe devenait chaude et douloureuse, et cette élévation de température était si pénible pour la malade qu'elle était obligée de placer sa jambe en dehors des couvertures et de la faire arroser constamment avec de l'eau froide et du vinaigre. Durant tout ce temps les battements de cœur étaient normaux et la circulation était naturelle dans toutes les autres parties du corps.

Obs. III (3). — Mme Marie C..., veuve W..., alors femme de ménage et demeurant 12, rue P..., aujourd'hui brodeuse, 83, rue de S..., se présente le 30 août 1899 à la consultation de l'hôpital Saint-Joseph. Sa maladie date de quatre ans. Antérieurement elle n'avait jamais été malade si ce n'est toute petite. Elle a eu alors, en effet, la rougeole ; à 8 ans, la fièvre muqueuse ; à 9 ans, la scarlatine ; mais depuis elle affirme nettement n'avoir jamais été

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Thèse. Paris 1862, observ. 1, p. 47.

(2) Empruntée aux leçons de clinique médicales de Graves. Trad. Jaccoud, Paris 1862, t. 1, p. 96.

(3) Observation personnelle.

malade. Pas d'éthylisme. Jamais, dit-elle, ni boutons d'aucune nature, ni plaques muqueuses.

Peu de chose dans ses antécédents héréditaires. On ne sait de quoi mourut son père à 46 ans; une fluxion de poitrine enleva sa mère à 44 ans et son mari à 48. Ses deux frères, sa sœur et sa fille sont bien portants.

C'est donc seulement il y a quatre ans que Marie W..., fut véritablement malade. L'affection débuta alors par des douleurs dans les jambes, de siège difficile à préciser, n'intéressant pas en tout cas les articulations; douleurs continues avec des moments d'exacerbation, le soir, par exemple, mais ne revêtant jamais la manière des douleurs fulgurantes. En même temps se passa sans doute quelque chose du côté du cœur, car la malade traitée par l'iodure et le bromure de potassium, eut encore un vésicatoire appliqué sur la région précordiale.

La malade guérit et ce fut peu de temps après son rétablissement que, pour la première fois, elle s'aperçut que ses mains étaient quelquefois entées et présentaient les phénomènes que nous décrirons plus loin. Cela d'ailleurs était exceptionnel et la malade avait véritablement repris sa bonne santé, quand, il y a deux ans environ en mars 1897, elle se prit à souffrir de céphalées atroces, terribles, occupant toute la tête, mais dont le maximum semblait être à l'occiput. Cela dura six semaines pendant lesquelles la malade continua à prendre iodure et bromure. A ce moment, elle fut atteinte d'un gros abcès dentaire à gauche et de strabisme vrai divergent double; « l'œil, dit-elle, avait presque complètement disparu et on n'y voyait plus que du blanc. » L'abcès dentaire ouvert, l'œil gauche reprit aussitôt son aspect normal, le strabisme n'était plus qu'unilatéral. Envoyé chez le Dr de Wecker elle fut traitée (1) par une piqure quotidienne de sublimé et morphine; mais ce traitement qui dura six mois resta sans aucun résultat. Traitée alors chez le Dr Dehenne par l'électrisation et enfin par l'opération sanglante, l'œil est un peu revenu vers sa position normale, mais si le degré du strabisme a diminué, le strabisme, lui, n'a pas disparu. Actuellement la malade dont le facies, à son strabisme près, n'a rien de spécial, se plaint surtout de ses maux de tête et de ses douleurs dans les jambes qui sont revenus, mais dont l'intensité n'est pas comparable à celle si grande d'autrefois. La malade éprouve, en outre, de l'engourdissement et du refroidissement des extrémités digitales, quelquefois des palpitations et assez facilement aussi un peu d'essoufflement.

L'appétit est bon, les digestions se font bien, l'estomac n'enfle pas après les repas; il n'y a pas de constipation. Pas de troubles respiratoires. Au cœur, ni l'inspection, ni la percussion, ni la palpation ne révèlent rien d'anormal; en revanche, à l'auscultation, on entend un souffle au premier temps et à la base avec tendance au doublement du deuxième bruit. Pas de roulement diastolique. Pouls régulier, développé = 87.

Pas de troubles génito-urinaires. Les urines n'ont pas été examinées.

La malade est nerveuse mais n'a jamais eu de crises; elle ne présente aucun trouble de la sensibilité et les réflexes sont normaux, sauf le réflexe pharyngien qui est légèrement diminué.

Nous portons alors notre attention spécialement sur les mains de la malade. A part l'engourdissement qu'elle y accuse, la sensation de froid qu'elle y éprouve, ces mains ne présentent rien autre de particulier qu'une teinte légèrement violacée comme celle que l'on remarque sur des mains normales quand la température extérieure est très froide. Cette teinte est chez la malade la coloration habituelle des extrémités digitales; mais, à vrai dire, on ne peut voir là rien d'autre que l'effet d'une tendance à la stase périphérique produite par la lésion valvulaire du cœur.

(1) Ceci d'après les dires de la malade que nous n'avons pu vérifier.

Mais il y a eu autrefois par moment quelque chose de plus ; la malade nous dit en effet avoir éprouvé, au niveau de ses mains, des phénomènes que nous n'avons malheureusement pu contrôler. Ils se sont produits une dizaine de fois environ, pas davantage, dans une intervalle de temps allant de la fin de son indisposition d'il y a quatre ans jusqu'à peu près la fin de l'année dernière ; depuis lors, ils n'ont pas reparu. Ils consistaient en un froid intense qui, sans cause appréciable, survenait soudain au niveau des extrémités digitales ; puis, sans douleurs, celles-ci devenaient pâles, « comme si on leur eut tiré le sang », raides, insensibles, maladroitement. Un jour que la malade se piqua accidentellement avec une épingle au moment d'un accès, elle le sentit à peine et la piqure ne saigna pas. La malade ne se souvient pas si elle eut jamais en même temps la main en sueur. Ceci durerait d'ailleurs peu longtemps et quelques picotements très supportables terminaient ces sortes de crises, après lesquelles les extrémités digitales ne présentaient rien d'anormal.

Nous ne nous rappelons pas du traitement qui fut indiqué à la malade le jour où nous la vîmes à la consultation de l'hôpital, notre chef de service ayant fait lui-même l'ordonnance.

— 10 février 1900. — Nous avons reçu, chez nous, la malade à cette date ; les phénomènes dont elle nous avait parlé n'ont toujours pas reparu au niveau des mains et elle ne se rappelle pas plus que nous le traitement qui lui fût conseillé à Saint-Joseph et qu'elle n'a pas fait d'ailleurs. Elle se plaint toujours de ses maux de tête tenaces, la tourmentant le jour, empêchant le sommeil la nuit ; mais elle n'a plus ses douleurs aux jambes.

A l'auscultation du cœur on entend toujours à la base le souffle du 1^{er} temps, mais actuellement le 2^e bruit est franchement dédoublé. Rien autre d'anormal.

Nous conseillons 3 dragées par jour de 0,25 centigrammes d'iodure de potassium pendant quinze jours.

25. — La malade a suivi notre ordonnance sans résultat. Elle a toujours sa céphalée, son insomnie, et se plaint en outre que ses digestions se font mal. Renonçant alors à l'iodure qu'elle supporte mal et qui, dit-elle, « ne lui a jamais réussi », nous lui donnons en même temps qu'un antigestralgique, du trional pour ses nuits et du carminatif de Dalby contre l'élément nerveux.

— 12 mars. — Les maux d'estomac ont disparu, mais, à cela près, l'état reste toujours le même ; la malade d'ailleurs n'a pas pu prendre le carminatif de Dalby qu'elle trouvait d'un goût trop fort. Toujours céphalée et toujours aussi sommeil difficile. Nous remplaçons le carminatif par 4 pilules par jour de :

Myrrhe.....	} à à 3
Sagapenum.....	
Galbanum.....	2
Assa foetida.....	1
Carbonate de potasse.....	} à à 4
Sucre.....	

pour une masse à diviser en pilules de 0,20.

et nous essayons contre la céphalée l'antikamnia.

Nous n'avons pas revu depuis la malade qui, d'ailleurs, ne présente toujours plus les crises de syncope locale qu'elle eut jadis.

§ 2.

Les observations précédentes suffiront, pensons-nous, à fournir les caractères principaux de la syncope locale, et, laissant de côté l'étiologie dont nous parlerons ensuite plus longuement, nous

y ajouterons peu pour décrire rapidement les phénomènes qui la caractérisent. Ceux-ci qui reviennent par accès, d'une durée extrêmement variable d'ailleurs, débutent par le brusque refroidissement de la partie atteinte. Elle s'engourdit et meurt sans douleur ; les doigts ou les orteils, si ce sont eux qui sont atteints, se meuvent difficilement, deviennent comme étrangers. Objectivement, la peau pâlit en même temps comme si elle était privée de sang, parfois même elle devient blanc-jaunâtre et parfois aussi, enfin, peut se couvrir de sueur froide.

A l'exploration, on voit progressivement s'émousser la sensibilité cutanée ; mais, tandis que la sensibilité thermique persiste d'ordinaire malgré qu'affaiblie, la sensation de contact et la sensibilité à la piqure finissent par disparaître.

A toucher la partie frappée de syncope, l'observateur sent son abaissement de température ; « on a constaté, dans un cas, que celle-ci restait constamment d'un degré R. supérieur à celle de l'air environnant (1). »

Quant aux modifications du pouls radial qui ne sont intéressantes, il faut bien le dire, que dans les cas de syncope locale des mains, nous pensons qu'elles se résument à sa petitesse. Blachez (2) a signalé, en effet, l'excessive faiblesse du pouls dans l'observation qu'il donna à M. Raynaud ; Louis (3) a trouvé le pouls filiforme dans les deux observations de sa thèse au stade de syncope locale et nous-mêmes avons pu deux fois vérifier cette opinion. Mais nous pensons avec Boulai (4) qu'il faut, pour que le pouls devienne ainsi imperceptible, que les phénomènes de syncope locale se produisent sur une portion assez étendue de la main, et nous croyons que si la petitesse du pouls n'est quelquefois pas perçue dans le cas de syncope locale d'un ou de deux doigts, c'est précisément sans doute parce que seulement un ou deux doigts sont frappés.

Avec lui aussi, en ce qui regarde plus spécialement cette syncope locale, au niveau des doigts, nous remarquerons — encore que cela n'ait qu'une très relative importance — que « chez un même malade, c'est ordinairement le même doigt qui est pris le premier et simultanément aux deux mains dans chaque accès », que « les autres se prennent immédiatement après et presque toujours dans le même ordre » (5).

Quoiqu'il en soit, les phénomènes que nous venons de décrire ne

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, p. 110).

(2) Blachez. *Observat. in M. Raynaud. Loc. cit.*, p. 49.

(3) F. Louis. *Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1895, p. 50 et 53.)

(4) Boulai. Article in *Manuel de Médecine*. Paris. Rueff et Cie, 1896, t. IV, p. 202.

(5) Boulai. *Loc. cit.*, p. 202.

sont que passagers ; l'accès fini, tout rentre à peu près dans l'ordre ; « le plus souvent, le malade ressent seulement un léger fourmillement quand le sang revient dans les extrémités malades (1) » ; d'autres fois la période de réaction s'accompagne de douleurs analogues à celles de l'onglée et quelquefois extrêmement vives.

Nous n'ajouterons plus qu'un mot. Telle que nous l'avons décrite, la syncope locale est une incommodité à peine ; mais il ne faut pas oublier, d'une part que « lorsque cet état se répète au point de devenir presque continu, il peut, à la longue, amener des troubles profonds dans la nutrition des parties qui y sont sujettes. Les engelures prennent en quelque sorte droit de domicile, et le tissu adipeux finit par acquérir une prédominance excessive, comme dans tous les organes qui fonctionnent incomplètement (2) ». Il ne faut pas oublier d'autre part enfin que cette syncope locale n'est souvent qu'une étape vers l'asphyxie.

(1) Bouchez. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités ; ses rapports avec les engelures.* (Th. Paris, 1892, p. 14.

(2) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités.* Th. Paris, 1862, p. 48.

Asphyxie locale.

§ 1. — *Observations.*

Obs. IV (1). — C... (Joseph), né à Paris, le 3 juillet 1874, demeurant à Malakoff, rue Jules-L... , 22, entre à l'hôpital Saint-Joseph, pavillon H. Heine, salle Ste-Marie-Louise, lit n° 12, le 20 septembre 1899, pour des troubles du côté des mains qui datent de moins de quatre mois. Le malade, qui ne semble pas très intelligent, donne peu de détails sur ses antécédents héréditaires. Sa mère est morte du diabète à 63 ans, son père a disparu, son frère est bien portant. Il dit moins encore au sujet de ses antécédents personnels et il conte seulement que vers un an, à la suite de la gourme, il fut atteint de strabisme vrai divergent unilatéral et de cécité de l'œil gauche, infirmités qu'il garda depuis.

A 23 ans, blennorrhagie aiguë et orchite dont il ne reste rien actuellement. Il paraîtrait d'ailleurs, au dire de la famille du malade, que sa vie n'était rien moins que sagement réglée. En juin 1899, il tomba aux Halles, sous une lourde charge qui le ploya en deux et lui fit ainsi mal à l'épigastre; il se coucha quelques jours, eut de légères et courtes hémoptysies et, sans qu'il soit facile de saisir la relation entre les deux états, fut atteint de pneumonie à la même époque et d'un « transport au cerveau ». Le premier de ces accidents qui occasionna l'application de vésicatoires dura quinze jours, le second quatre jours seulement.

Quoiqu'il en soit, l'accident de juin fit époque dans sa vie, car c'est seulement depuis lors qu'il a présenté, tant au niveau des mains que dans sa vie psychique, les troubles qui vont nous occuper maintenant. Il se sent, en effet, depuis cet accident, toujours fatigué et « faible de partout »; avec cela une céphalée peu intense, mais tenace, le poursuit le jour et l'empêche de dormir la nuit. Le sommeil, quand il vient, est d'ailleurs encore troublé par des rêves non professionnels, quelconques, mais très fréquents. Plaques douloureuses à la nuque et au bas des reins. Trémulation légère de la langue; réflexes normaux. Jamais de crises nerveuses.

Jadis violent, batailleur même, il est devenu tout différent; les contrariétés ne l'irritent plus, mais lui « bouleversent la tête », et il va se cacher dans un coin, dans la cave ou dans son jardin. Mais c'est beaucoup moins pour ces modifications de son caractère que pour les troubles de ses mains que C... (Joseph) entre à l'hôpital. Ceux-ci eurent un début insidieux dont il est difficile de préciser la date; c'est en moyenne deux à trois fois par jour qu'ils se produisent, en particulier lorsque le malade s'expose au froid, lorsqu'il pense longuement à son mal, ou bien encore quand il éprouve quelque contrariété.

Lors de son entrée, il n'offre rien de semblable et voici seulement ce qu'il est alors donné d'observer.

Le malade est court, trapu, d'embonpoint ordinaire; il était « très solide » autrefois, dit-il, et beaucoup plus gras avant son accident. C'est depuis lors, ajoute-t-il, que son intelligence est devenue obtuse; son air, en effet, aujourd'hui est plutôt morne; C... semble tout regarder sans intérêt. Nous portons de suite notre attention sur ses mains très légèrement violacées, qui ne sont le siège ni de fourmillements, ni de douleurs, mais seulement d'une sensation

(1) Observation personnelle.

légère de froid. Leur température prise sur le dos de la main avec un thermomètre de surface est de $29^{\circ},8$; la température axillaire du malade étant $36^{\circ},7$, celle de la salle $24^{\circ},6$ et celle des mains d'un malade voisin de même température axillaire $33^{\circ},6$.

Il n'y a rien d'anormal aux jambes, rien non plus sur le corps, si ce n'est la marque d'une phitiriasse du pubis très nette.

La sensibilité au contact, à la piqure, est partout intacte, la sensibilité thermique également; cependant alors que la sensibilité des mains à la chaleur est normale, leur sensibilité au froid est beaucoup moins fine.

L'appétit du malade, quoique capricieux, est assez bon; en revanche, les digestions sont un peu pénibles; l'estomac enfla après les repas et la constipation est fréquente.

Rien d'anormal au cœur. Pouls moyennement frappé = 96° . Au point de vue respiratoire, le malade toussotte un peu le soir, sue quelquefois la nuit légèrement, mais présente seulement un peu d'affaiblissement du murmure vésiculaire à droite, en arrière, à l'auscultation.

Urines claires, de réaction normale, assez abondantes. Densité : 1021; urée = 16.85 par litre.

Prescription : le malade mis au régime ordinaire d'alimentation, prendra demain matin deux verres d'eau de Sedlitz, puis, s'il est nécessaire, un lavement. Liqueur de Fowler.

— 24 septembre. — L'état du malade reste le même. Ses mains ont souffert hier par deux fois de leurs accès; mais il ne nous a pas été donné de les observer. Même traitement.

25. — Etat stationnaire; le malade, cependant, n'a pas eu, la veille, à se plaindre de ses mains. Nous essayons de fixer son attention longuement sur elles, et nous allions renoncer à voir se produire les phénomènes dont il nous avait parlé, lorsque sans aucune douleur, les mains toutes entières s'engourdirent, lui semblèrent très froides, puis pâlirent; et le malade secouait, pour essayer de les réchauffer, ses doigts qu'on eut pu dire morts, si leur sensibilité à la piqure, émoussée sans doute, ne fut demeurée cependant très appréciable. Nous n'eûmes pas le temps d'explorer à ce moment la sensibilité thermique des mains malades, ni de noter leur température, ceci n'ayant duré que fort peu de temps. Nous avons pu seulement remarquer d'une part, la grande faiblesse du pouls; et, d'autre part, l'absence de sueur froide sur les mains. A ce moment, avec une douleur d'ailleurs légère, et légèrement aussi exagérée par la pression, celles-ci passèrent rapidement du blanc à un rouge violacé assez uniforme et bientôt intense. Cette teinte pâlisait quand on pressait du doigt quelque endroit des mains, coloration blanche qui tardait ensuite assez longtemps à disparaître. La sensibilité au toucher et à la pression était plus émoussée qu'auparavant mais non abolie; le malade appréciait mal, mais percevait la chaleur d'une assiette de potage tiède; quant à la sensibilité au froid, elle n'existait plus, du moins autant que nous en pûmes juger avec les objets d'usage courant que nous avions sous la main. Le malade tenait ses doigts immobiles de peur d'augmenter son mal alors supportable; nous n'avons pu mesurer la pression dynamométrique, non plus qu'explorer le mode de réaction à l'électricité. Le pouls était filiforme, mais perceptible. Aucun souffle au cœur. La température du dos de la main égale $23^{\circ},4$; la température axillaire du malade étant $37^{\circ},1$; celle de la salle $22^{\circ},8$ et celle de la main d'un malade voisin de température axillaire à peu près pareille de 34° .

Après vingt-cinq minutes environ de cet état, quelques taches rosées marquèrent la fin de l'accès, puis s'étendirent; et la teinte cyanotique bientôt fit place à une rougeur vive qui ne fut remplacée par la teinte ordinaire des mains qu'un peu plus tard. En même temps, d'une part, le pouls se relevait, était beaucoup

plus sensible ; et, d'autre part, le malade éprouvait des fourmillements désagréables, douloureux, mais non pas cependant insupportables.

A ce moment, urines claires, acide, de densité = 1017. Le malade n'a jamais éprouvé durant tout cet accès aucun trouble du côté de la vue.

26. — Le malade quitte l'hôpital sur sa demande, trop tôt pour que nous ayons pu rechercher la résistance électrique au niveau des mains et voir son mode de réaction à l'électrisation galvanique et faradique. Nous n'avons plus eu de ses nouvelles.

OBS. V (1). — M... (Louise), lingère, 16 ans, n'a jamais eu qu'une entérite à l'âge de 7 ans. Réglée à 15 ans 1/2, elle le fut toujours normalement. Pas de nervosisme. Père mort du choléra en 1854 ; mère morte phthisique, le 27 octobre 1857. Peut-être sous l'influence des fatigues et des émotions causés par les derniers événements, les règles, quelque temps après, se supprimèrent ; elles n'ont pas reparu depuis deux ans.

Un mois après environ, Louise vit les doigts de ses mains devenir jaunes, et pendant un temps qu'elle ne peut préciser, il y eut des alternatives d'apparitions et de disparitions de cette coloration ; le froid la provoquait, elle disparaissait dans la chaleur du lit ; elle s'accompagnait de douleurs modérées ; puis la coloration devint noire, et les douleurs augmentèrent ; Louise faisait alors le métier de brunisseuse de services de table, état qui lui fatiguait les doigts. Au commencement de 1859, les pieds éprouvèrent les mêmes successives modifications qu'avaient montrées les mains. Au mois de juillet 1859, s'étant employée quotidiennement à laver du linge, son état alla en empirant. Lorsqu'elle met les bras dans l'eau, ils deviennent noirs ; et, pour y remédier, elle doit se mettre dans la chaleur du lit. Au moment de la réaction, elle éprouve une douleur ortiée, tandis que pendant la durée de la teinte cyanique, c'est plutôt une sensation de brûlure, d'élancement. A l'état habituel, et même dans l'intervalle des accès, il y a toujours un peu de douleur, tantôt à un doigt, tantôt à un autre. Ordinairement quand la cyanose paraît sans cause provocatrice, elle est bornée aux doigts ; vient-elle à augmenter, il y a un peu de tuméfaction des mains. Aux pieds, la coloration noire remonte jusqu'à la cheville, mais il n'y a pas de gonflements. Les doigts des mains sont courts, épatés, gros du bout, mais nullement en massue ; il y a au cœur un très léger prolongement soufflant du premier temps. La malade s'enrhume facilement. Rien à l'auscultation des poumons. Elle n'a jamais remarqué qu'il y eut d'exacerbation mensuelle.

— 8 avril. — La malade éprouve sans motif des douleurs violentes aux mains et dans le dos, la sensation d'un étau qui la comprimerait violemment.

10. — La malade étant au lit, j'assiste au début d'un accès de cyanose, survenant sans cause appréciable ; le petit doigt se prend le premier et les autres ne tardent pas à noircir à leur tour. La malade quitte l'hôpital dans le même état ; les toniques qui lui ont été prodigués n'ont amené aucune amélioration.

— 12 décembre 1861. — Depuis que je n'avais vu M... (Louise), ses règles ont apparu 3 ou 4 fois très irrégulièrement.

L'état est sensiblement amélioré ; il n'y a pas de palpitations ; la peau du visage présente une teinte légèrement bleuâtre et transparente. Je la trouve au milieu d'un accès de cyanose des extrémités qui dure depuis deux heures ; le pouls est bien perceptible ; la peau des mains est très froide et d'une teinte violacée. Les accès reviennent maintenant aux pieds et aux mains cinq ou six fois par jour, sans aucune périodicité ; cependant, dans les moments de rémission, elle peut tenir et manier une aiguille, ce qu'elle ne pouvait faire autre-

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. Th. Paris 1862, observat. V, p. 53 (résumée).

fois; bon appétit; parfois des douleurs aux quatre extrémités; néanmoins, ces douleurs n'attirent plus beaucoup son attention, elle s'y est habituée; elle ne saurait si l'amélioration dont elle a conscience, a coïncidé avec le retour des règles.

Obs. VI (1). — V... est un jeune homme de 22 ans, de bonne apparence, entré à l'hôpital pour se faire soigner d'une boulimie avec polydipsie datant de plusieurs mois. Il mange de 4 à 6 portions par jour. Il en a mangé jusqu'à 12. Il boit 4 à 5 litres de liquide et rend une quantité quotidienne d'urine à peu près égale. Les urines ne contiennent pas trace de sucre. On est frappé, au premier abord, de la teinte livide que présentent les mains et la face. Cette teinte, qui apparaît quelquefois spontanément, surtout le matin, se montre surtout lorsque le malade va à l'air. Elle s'accompagne d'un refroidissement excessif des portions de tégument ainsi colorées. Il n'existe rien de semblable aux membres inférieurs. A ce moment, le pouls radial est très petit. L'ensemble de ces accidents constitue une sorte d'accès, dont la durée varie et ne présente aucune régularité quant à son retour.

Le malade accuse quelques palpitations; il existe au cœur un bruit de souffle au premier temps, ayant son maximum au bord gauche du sternum dans le deuxième espace intercostal. V... se plaint, en outre, d'éprouver, au moment des accès de cyanose, un notable obscurcissement de la vue qui disparaît au moment où la face et les mains reviennent à leur teinte naturelle. Il a été soigneusement examiné par le Dr Panas au moment où les troubles circulatoires venaient d'être portés à leur maximum par une exposition prolongée à l'air libre.

On constate, au début de l'examen, de l'étroitesse des artères du fond de l'œil qui reviennent plus volumineuses au moment où la réaction se produit. Les veines rétiniennes sont en général turgides; elles ne présentent aucun battement appréciable.

Obs. VII (2). — Rose G..., laveuse, âgée de 28 ans, à la peau blanche et au teint coloré, jouit habituellement d'une bonne santé; son pouls est petit, faible et lent (65 pulsations par minute). Il n'y a jamais eu ni palpitation, ni oppression, ni toux, jamais elle n'a ressenti de douleur dans la poitrine, elle avait toujours été bien réglée; mais depuis trois, les menstrues avaient notablement diminué. Dans le mois de mars, elle eut quelques accès de fièvre tierce, qui disparurent sous l'influence d'un minoratif. Vers le milieu d'avril, elle devint très impressionnable par le froid. Toutes les fois qu'elle sortait par un temps un peu frais, le nez, le menton, les joues, les mains et les pieds commençaient à pâlir; ils passaient ensuite à une teinte violette, puis blanc ardoisé. Ce fut dans cet état qu'elle se présenta le 20 avril, à la consultation de l'Hôtel-Dieu (de Nantes). Un vent très froid avait soufflé toute la matinée, lorsque Rose entra dans le cabinet. Ses joues et son menton étaient couleur indigo; ses mains étaient aussi froides que le marbre. Au premier aspect je la crus sphacelée. L'extrémité des doigts était d'un bleu verdâtre, la paume de la main était d'un pourpre foncé; sur les avant-bras, il y avait des marbrures semblables à celles que l'on remarque aux jambes des personnes qui font usage de chaufferettes. Au-dessus des poignets, la peau reprenait sa couleur naturelle. Ces phénomènes étaient moins prononcés aux membres inférieurs, qui étaient recouverts de chaussures de laine. Pendant que cette fille parlait, une vive rougeur commença à se développer à la base du nez et sur les joues, puis elle

(1) M. Raynaud. *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités*. (Archives générales de médecine, janvier 1874, observation II).

(2) Marchand. *Journal des Connaissances médicales*, Nantes, 1837.

s'étendit et envahit sur la couleur bleue qui bientôt ne forma plus qu'une tache rouge foncée au sommet du nez et qui finit aussi par disparaître entièrement. Un instant après, l'incarnat du nez commença à pâlir, et cet organe reprit peu à peu sa couleur ordinaire. Le même changement s'opérait en même temps sur les joues et le menton; sur les mains, les choses n'allaient pas aussi vite, ni de la même manière. Le pouls était petit, faible, filiforme, disparaissant facilement sous la pression, surtout au bras gauche. La radiale droite avait un peu plus de développement que la gauche, et la réaction a été constamment plus forte et plus prompte à droite. Voici comment elle s'opérait : d'abord des taches moins livides apparaissaient dans la paume de la main sur le trajet des arcades palmaires; elles s'étendaient jusqu'à ce que leurs bords se rencontrassent et prenaient une teinte vermeille. En même temps, on voyait d'autres taches se former sur le trajet des artères digitales, et filer le long des collatérales des doigts. C'était à l'extrémité des doigts que la cyanose et le froid persistaient le plus longtemps; enfin, au bout d'un quart d'heure ou d'une demi-heure, toute la main était d'un rouge vermeil; le pouls avait repris de la force, la chaleur s'était parfaitement développée et une sueur légère humectait la surface cutanée. Tous ces phénomènes se reproduisaient chaque fois que Rose s'exposait à un air frais, que ce fut le soir, le matin, ou au milieu du jour. La réaction ne commençait que lorsqu'elle rentrait dans son appartement. Un jour que la température extérieure était à 10° Réaumur, le thermomètre, placé entre ses doigts, ne s'éleva que d'un demi degré et s'arrêta à 11° Réaumur dans la paume de la main. Cette expérience répétée deux jours de suite, a toujours montré que le thermomètre, placé dans la paume de la main, ne s'élevait que d'un degré au-dessus de la température de l'air et d'un demi-degré seulement lorsqu'il était placé entre les doigts.

Les différentes médications employées ne procurèrent pas un soulagement manifeste; mais, pendant leur emploi, la température s'étant élevée, la cyanose devint de moins en moins sensible, et ne se montra plus quand l'air devint chaud.

Obs. VIII (1). — Toujours auparavant bien portante, une femme, se plaignit l'été de 1886, de congestions à la tête, de vertiges et de céphalée. La malade avait 32 ans et avait été 4 fois mère. Suivant ses dires, lors des époques menstruelles, des taches rouges caractéristiques, symétriques et régulières, se montraient sur les joues et au voisinage des oreilles. Ce que l'on constate, c'est que ses doigts sont douloureux, rouges, légèrement fléchis, autant de troubles vieux de deux ans déjà. Les articulations sont un peu épaissies et P... a constamment aux doigts une sensation de léger engourdissement. Par instants, tous les doigts deviennent bleuâtres, puis, au bout d'un quart d'heure environ, reprennent leur coloration rouge particulière. La malade se plaint, en outre, de transpirations dites semi-latérales que suffit à provoquer la moindre excitation psychique; elle n'a point remarqué d'ailleurs s'il y avait simultanéité d'apparition entre les phénomènes d'asphyxie et les phénomènes d'hyperhémie. L'appareil circulatoire est normal.

Obs. IX (2). — Erhard G..., maçon, 35 ans, né à Flehingue (Bade), entre le 9 juillet 1880 à la clinique chirurgicale de Strasbourg pour une affection particulière de ses mains soudainement survenue.

Antécédents. — Son père qui semble avoir été un asthmatique et sa mère, de

(1) Golstand Ernst. *Ueber symm. Brand.* (In Diss. Berlin, 1887.) Observation, croyons-nous, inédite en France.

(2) Lauer. *Ueber locale Asphyxie und symmetrische Gangræn der Extremitäten* (In Diss. Strassburg, 1884, p. 24. Traduct. de A. Garrigues.)

bonne santé au contraire, moururent également de fluxion de poitrine, le premier à 61 ans, la seconde à 58. De ses sept frères ou sœurs, six encore vivants, sont bien portants, quant au septième, il est mort on ne sait de quoi.

Pour notre malade, il eut, enfant, la rougeole; mais, à cela près, ne connut jamais la maladie jusqu'à l'an dernier où il fut atteint d'une pleurésie. Ajoutons, pour être complet, qu'il était d'autre part sujet à des maux de dents que les moindres froids rendaient insupportables. Avant-hier même l'odontalgie de la mâchoire supérieure droite et la fluxion qui l'accompagnait le forcèrent à se coucher; mais, du jour au lendemain, douleur et fluxion disparurent si bien que le malade décida de reprendre son travail. Il était en route déjà quand, aux deux mains, sur la face dorsale des doigts, il sentit des douleurs brûlantes comme s'il se fut piqué à des orties. Puis, les douleurs occupèrent tous entiers les doigts qui enflèrent, devinrent cyanosés, roides et froids, et cet état effraya tellement le malade qu'il rebroussa chemin aussitôt pour revenir en toute hâte à la Polyclinique où il fut admis en chirurgie.

— 9 juillet. — G... est assez grand, d'aspect puissant, à forte charpente. Il est moyennement gras, de peau basanée, de muqueuses pâles. Poitrine et abdomen n'offrent à l'examen rien de particulier. Les mains légèrement enflées présentent une coulcur gris de plomb surtout prononcée aux doigts et plus particulièrement à la phalange. Le moindre contact est très douloureux sur ces doigts, froids comme s'ils eussent été gelés et très difficilement mobiles, la flexion et l'extension étant presque impossibles. Avant-bras et bras semblent normaux tandis que les coudes au contraire présentent sur leur face postérieure des tâches gris de plomb encore et larges comme un ou deux marcks, tâches qui ne sont ni enflées, ni douloureuses à la pression, mais également très froides.

Température axillaire, 37°,2 — Pouls radial à peine sensible.

Le malade, ces jours derniers, n'a mangé que de la soupe de pommes de terre, pas de pain; il n'a aucune souvenance que quelqu'un chez lui eut été malade.

Traitement. Enveloppements ouatés.

La disparition de tout symptôme de maladie, survenue hier soir et ce matin complète encore, fait renvoyer le malade. Comme il s'en allait, les phénomènes de la veille réapparurent à la main gauche; au bout d'un quart d'heure les pieds sont pris à leur tour et de la même manière jusqu'à la cheville, le pied, droit plus encore que le pied gauche. Le malade se recouche alors et une demi-heure de repos au lit fait disparaître les symptômes au niveau du pied alors que la main gauche ne redevient normale qu'à 8 heures du soir. Le malade plein d'appétit ne se sent aucun mal ailleurs.

11. — Au matin, les mains et le pied droit sont normaux; le pied gauche présente les phénomènes d'hier, mais ils disparaissent au bout d'une heure.

Au soir, s'étant levé, G... sent ses pieds douloureux; il se recouche et tout rentre dans l'ordre.

12. — De 8 heures à 10 heures accès aux deux mains. — Pieds normaux toute la journée.

13. — Le malade, passé en médecine, ne présente rien de particulier.

14. — A 8 heures du matin, crise aux deux mains. A 9 heures, la main gauche n'a plus rien; à 9 h. 1/2, le pouce et l'index droit ont repris leur état normal. Les trois autres doigts demeurent jusqu'à trois heures de l'après-midi bleus, gonflés, douloureux et froids. Il y a tension de leur peau et pléthore de leurs veines. Un thermomètre de surface appliqué dix minutes donne les mesures suivantes :

Bras droit..	33°,5 c.	Gauche... 33°,5 c.
Avant-bras droit.....	31°,8 c.	Gauche... 33°,5 c.
Paume de la main droite.....	30°, c.	Gauche... 34°, c.
Extrémités des doigts à droite....	25°, c.	Gauche... 33°,6 c.

Remarquons ici qu'au début de ces prises de température le membre gauche entraînait déjà dans son stade de réaction ; que pendant les mensurations à l'extrémité des doigts, ceux de la main gauche n'étaient plus bleus ; enfin que le pouce et l'index droit redevenaient normaux. La mensuration de la circonférence des trois autres doigts donne pendant et après l'accès les mesures suivantes :

	<i>Pendant l'accès</i>	<i>Après l'accès</i>
Phalange du III doigt droit.....	8°,2 c.	7°,5 c.
Phalangine ".....	7°,3 c.	6°,5 c.
Phalangette ".....	6°,5 c.	6°,5 c.
Phalangette de l'annulaire droit.....	6°,0 c.	5°,8 c.
Phalangette de l'auriculaire droit	5°,8 c.	5°,6 c.

Tout accès ayant disparu depuis le 14, G... fut renvoyé le 18 juillet comme guéri ; il reprit son travail sans accident jusqu'à l'hiver ; et passa de même dans son pays toute la mauvaise saison sans indisposition aucune.

Au printemps de 1881, revenu à Strasbourg pour y chercher du travail, il fut forcé de s'arrêter, se sentant sans appétit et fort abattu. La guérison qu'il alla chercher dans son pays ne fut point durable, l'inappétence revint et la faiblesse générale prit tellement le dessus que G... dut s'aliter. Il fut pris alors d'une toux tenace qui ne le quitta plus jusqu'à sa mort (1882).

Le médecin qui le soigna pendant les derniers mois constata une tuberculose pulmonaire à la troisième période ; cavernes, expectoration abondante, amaigrissement extrême auquel seules semblaient faire exception les phalangettes enflées en forme de massue portant des ongles larges, recourbés en bec.

Obs. X (4). — Mme P..., 59 ans, couturière, originaire de l'Yonne.

Antécédents héréditaires. — Père mort de cancer — mère morte avec hypertrophie cardiaque — deux tantes (côté maternel) mortes cardiaques — un frère mort rhumatisant — a eu une fille morte à l'âge de quatre ans de méningite.

Antécédents personnels. — Rougeole à l'âge de quatre ans. Régliée à neuf. Erysipèle de la face à dix ans avec complication broncho-pulmonaire ; restée dix-huit ans malade. Les règles avaient cessé à l'apparition de l'érysipèle ; revenues à douze ans, elles furent toujours irrégulières. Mme P. . a vu jusqu'à l'âge de cinquante-deux ans.

Mariée à 15 ans, a eu une fille à dix-huit ans. Les couches ont été régulières. L'enfant est mort à quatre ans d'une méningite.

A eu vingt-six érysipèles, toujours cantonnés à la face, et toujours coïncidant avec les menstrues. Le dernier érysipèle est apparu avec les dernières règles.

Pas d'autres maladies, mais sujette à des migraines et à de mauvaises digestions. C'est une émotive ; à la moindre contrariété, sensation de boule dans la gorge ; accès de baillements après les repas ; mais jamais de crises de nerfs, ni de perte de connaissance.

A 43 ans ; attaque rhumatismale articulations des pieds, des genoux et des

(1) F. Louis. *Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1895, observation 1, p. 32 (résumée).

maines) qui a laissé pendant longtemps un œdème des chevilles, survenant surtout le soir.

C'est en novembre 1893 qu'à débuté la maladie actuelle. En se rendant à son travail, par un temps froid avec brouillard, Mme P... se sentit prise d'engourdissement et de froid aux mains dont médius, annulaire et auriculaire devinrent blanches, exsangues, insensibles. La malade les exposa en vain à la chaleur d'un poêle ; elle les plongea alors dans l'eau presque bouillante et les vit reprendre rapidement leur couleur normale en même temps qu'elle ressentait comme « des piqûres d'épingles ». Des troubles semblables se produisirent aux pieds. Depuis cette date, les accès de syncope locale se renouvelèrent chaque jour, toujours simultanément aux deux mains, dont successivement étaient pris l'annulaire, puis l'auriculaire, le pouce et l'index restant indemnes. Les doigts atteints devenaient exsangues, insensibles, « comme morts » ; leurs mouvements, quoique possibles, étaient gênés. Sous l'influence de la chaleur, le sang et la chaleur réapparaissaient et les mains reprenaient leur aspect normal ; des sensations de fourmillements, de piqûres à la pulpe des « doigts » accompagnaient cette fin de l'accès.

Les pieds étaient le siège de mêmes phénomènes. Le matin, au lever, ils devenaient pâles, blancs, froids et insensibles. Si la malade les plongeait dans l'eau chaude, elle ressentait de même des fourmillements. Contrairement à ce qui se passait aux membres supérieurs, tous les orteils, sans exception, étaient atteints.

Le nez et les oreilles étaient froids, mais jamais ils n'ont présenté les phénomènes de syncope locale.

L'annulaire de chaque main devient blanc, froid et insensible ; en même temps le médius et l'auriculaire prennent une teinte légèrement bleuâtre puis bientôt ces deux derniers doigts deviennent blancs à leur tour. Au bout de dix ou quinze minutes, ces trois doigts deviennent violets ; la région métacarpienne et le poignet cyanosés aussi, mais moins. Toujours le pouce et l'index restent indemnes. Les doigts ne sont pas enflés. Cet état dure environ un quart d'heure, après quoi des taches rouges apparaissent, s'étendent et envahissent toute la main ; puis peu à peu revient la couleur normale. Des fourmillements douloureux accompagnent ce retour de la circulation en même temps que parfois quelques sueurs froides.

— 26 mai 1894. — Eruption eczémateuse au thorax et aux bras.

Depuis plusieurs mois, la malade ressent au bras gauche, une douleur, réveillée par le mouvement, qui part de l'épaule gauche et s'irradie jusqu'au poignet. Quelquefois la nuit, la malade se réveille avec le bras gauche engourdi ; pour le déplacer, il faut qu'elle le saisisse avec la main droite. Rien d'analogue aux membres inférieurs ; cependant douleur assez vive aux talons pendant la marche.

Etat actuel. — Les accès, que présente actuellement la malade sont en tous points semblables dans leur évolution à ceux que nous avons décrits plus haut. Notons seulement quelques détails plus particuliers.

Au cours du stade d'asphyxie locale, la pression fait apparaître des taches blanches qui mettent un temps fort long à s'effacer. La sensibilité est obtuse et les mouvements des doigts inhabiles. Le thermomètre appliqué sur le dos de la main à ce moment marque 21° ; la température de la salle, étant également de 21°.

Le pouls est très petit, régulier, = 75, surtout très faible, très difficilement perçu. Les battements du cœur sont bons.

Après dix minutes ou un quart-d'heure que dure l'état asphyxique, les taches rouges apparaissent, grandissent et finissent par se rejoindre ; la malade accuse des fourmillements douloureux. Le pouls est très large ; puis, peu à peu, les mains reprennent leur aspect normal. La température locale des mains

est alors de 27°. Le cœur est bon ; le pouls est à 65 et très perceptible.

Les pieds présentent toujours leurs accès de syncope locale, dès que la malade s'expose au froid. Il n'y a ni œdème, ni trace d'ulcération. Pas de troubles trophiques de la peau, ni des ongles ; pas d'atrophie musculaire, pas d'artério-sclérose.

Constipation habituelle. Quelques signes d'éthylisme. Réflexes rotuliens un peu exagérés ; pas de trouble cérébraux ; pas de plaques d'anesthésie ; pas de rétrécissement du champ visuel. L'éruption eczémateuse déjà signalée subsiste encore aux avant-bras et à la face antérieure du thorax. Le traitement ioduré ne l'a pas fait disparaître. La malade n'avoue pas d'antécédents syphilitiques.

Urines du 6 novembre 1894 :

Quantité d'urine en 24 heures : 1 litre.

Densité.....	1011
Réaction.....	acide
Urée.....	9 gr. 64
Chlorure.....	5,40
Acide urique.....	0,50
Albumine.....	Néant
Glucose.....	»

F. Louis joint à cette observation quelques tracés sphymographiques obtenus en laissant le sphymographe en place pendant toute la durée de l'expérience. La malade est couchée depuis plusieurs heures et est restée au repos, les bras allongés et cachés sous les draps ; la température locale de la main est alors de 41° et le sphymographe donne un premier tracé n° 1. Puis la malade, expose la main à l'air libre, tout en continuant à garder le repos. Température de la salle = 21°. Après 1/4 d'heure, la main conserve son aspect normal et le sphymographe donne un tracé n° 2. Si nous le comparons au premier, nous voyons que l'amplitude du pouls est légèrement diminuée et la ligne d'ascension moins élevée. La température locale du dos de la main est de 27° pour la malade, de 34° pour nous mêmes.

Nous pouvons donc conclure que, dans l'état normal de la malade, la circulation est déjà troublée, même en dehors des accès.

Nous faisons alors sortir un instant la malade dans le vestibule, où la température est plus basse ; presque aussitôt elle commence à éprouver une sensation de froid, et nous obtenons un 3^e tracé dans lequel la ligne d'ascension est notablement moins élevée. Cinq minutes après, les mains sont en état de syncope locale. Un 4^e tracé, ne nous montre qu'une ligne presque droite, à peine ondulée ; le pouls est filiforme. Lorsque au bout de dix minutes, l'asphyxie locale fait son apparition, nous obtenons un nouveau tracé en tous points semblable au précédent ; le pouls, ici encore, est excessivement petit. Température sur le dos de la main et température de la salle = 21°. Au moment où l'apparition de quelque taches rosées annonce que l'état d'asphyxie locale va se terminer, un nouveau tracé encore montre que la ligne d'ascension s'est accentuée. Le pouls est moins petit ; il s'est relevé.

Plus tard, quand ces taches rosées ont chassé complètement la teinte cyanotique et que la malade éprouve des fourmillements douloureux, le tracé montre une ligne d'ascension extraordinairement élevée. Le pouls est large, fort, d'une amplitude considérable. Il y a donc succédant, à l'asphyxie, une phase que l'on pourrait appeler phase de vaso-dilatation, et qui, dans notre observation, a persisté quinze minutes. Ce n'est, en effet, qu'un quart d'heure plus tard, que nous obtenons un dernier tracé indiquant que le pouls est revenu à son état ordinaire. La ligne d'ascension est la même que celle du

tracé n° 2. A ce moment aussi les mains ont repris leur aspect normal. La température locale est de 25° la température ambiante est de 23°.

OBS. XI (1). — M. B..., ancien lieutenant de vaisseau, 70 ans, entre le 14 mars 1874 à la salle des officiers fiévreux, pour des douleurs rhumatismales, dit-il, datant de cinq à six ans et localisées aux deux pieds, vers les malléoles et les faces plantaires. Comme antécédents, M. B... a eu en 1867 une attaque de rhumatisme peu grave; il est d'un tempérament sanguin et présente un certain degré d'alcoolisme. L'examen de ses divers appareils ne permet de remarquer qu'un peu de fréquence du pouls (96).

19. — Les plantes des pieds sont douloureuses; les jambes tuméfiées.

29. — Les douleurs cessent en même temps que l'œdème.

— 2 avril. — Depuis la veille au soir, le malade, qui n'a pu dormir, éprouve dans les orteils des élancements incessants. Les deux pieds sont violacés à leur face dorsale; au-dessus des malléoles, la peau présente seulement un peu d'empatement avec quelques taches ecchymotiques disparaissant par la pression du doigt. La face plantaire est d'un blanc mat, gonflée et ridée comme si un cataplasme avait été longtemps maintenu en contact avec elle. La sensibilité du pied tout entier est considérablement émoussée des deux côtés, mais non éteinte; la réfrigération est complète. On sent nettement les battements de l'artère pédieuse.

Température de la chambre.....	15°
Au creux axillaire.....	36°1
Face plantaire droite.....	16°3
— gauche.....	19°4
Creux poplité droit.....	22°5
— gauche.....	23°
Aux deux aines.....	32°

Le pouls est à 128. — Le cœur ne présente pas de bruits anormaux. On prescrit des fomentations excitantes, une épaisse enveloppe de coton et l'application de bouteilles d'eau chaude. Potion avec rhum, alcoolé à la canelle et infusion de thé.

Le soir à 4 heures, la coloration du matin a beaucoup pâli; l'œdème persiste. La chaleur et la sensibilité sont revenues.

3. — Nuit très calme, coloration lilas des orteils; la face plantaire n'a pas changé d'aspect.

Pouls, 116; température axillaire, 36°8; pied droit, 31°1; pied gauche, 31°4; creux poplités, 33°; aines, 34°.

Le soir: pouls, 116; température axillaire, 37°1; pied droit, 31°4; pied gauche, 31°5.

4. — Agitation, nuit sans sommeil. Aucune douleur, mais malaises et inquiétudes vagues; les pieds ont conservé leur chaleur. Pouls, 144. Température axillaires, 37°2; pied droit, 31°9; pied gauche, 32°2; creux poplités, 4°8; aines, 35°1.

5. — Le malade s'est plaint toute la nuit, surtout du pied droit. Réapparition de l'asphyxie des deux côtés, de l'extrémité des orteils jusqu'aux malléoles. Le pied droit est uniformément coloré en rouge vineux. La sensibilité cutanée y est conservée, mais non intacte. Le gauche est marbré de taches bleu pâle disséminées sur un fond blanc mat; le moindre attouchement semble y provoquer une vive souffrance.

(1) Bréhier. *Quelques considérations sur l'asphyxie locale*. Th. Paris 1874 (observation et résumée).

Pouls, 148; température axillaire, 36°7; pied droit, 19°2; pied gauche, 28°4; creux poplité droit, 28°5; creux poplité gauche, 32°2; aine droite, 33°9; aine gauche, 34°1. Les mains sont froides, mais ont leur couleur ordinaire. Main droite, 27°6; main gauche, 26°9.

5, soir. — Pouls, 144; température axillaire, 36°9; pied droit, 22°5; pied gauche, 29°8.

6. — Dyspnée et toux pendant la nuit. Sommeil impossible. Expectoration muqueuse abondante, râles de bronchite dans les deux poumons. A l'univers d'hier, le pied gauche est le plus froid ce matin. La sensibilité est très obtuse des deux côtés. On sent nettement les battements artériels. Pouls, 146; température axillaire, 35°9; pied droit, 37°4; pied gauche, 22°1; creux poplité droit, 30°8; creux poplité gauche, 28°5; aine droite, 34°4; aine gauche, 32°8.

7. — Pouls, 150; température axillaire, 36°3; l'asphyxie s'est portée aux deux mains. Pied droit, 22°6; pied gauche, 18°8; creux poplité gauche, 27°8; creux poplité droit, 28°6; aine droite, 34°8; aine gauche, 34°4; main droite, 25°4; main gauche, 23°4.

Toux opiniâtre, respiration laborieuse, crachats abondants, spumeux, fortement rouillés. A la percussion, obscurité du son en certains points des deux côtés, râles muqueux humides au niveau de la racine des bronches.

8. — Pouls, 144; température axillaire, 37°; pied droit, 27°4; pied gauche, 26°6. creux poplité droit, 35°2; creux poplité gauche, 34°8; aine droite, 36°8; aine gauche, 36°4. Symptômes respiratoires stationnaires.

9. — Pouls 144; température axillaire, 36°9; pied droit, 30°8; pied gauche, 31°4; creux poplité droit, 34°; creux poplité gauche, 34°6; aine droite, 35°2; aine gauche, 35°4. Les crachats sont presque composés d'un sang noir et visqueux.

10. — Pouls, 146; température axillaire, 36°1; pied droit, 28°6; pied gauche, 28°8; aine droite, 35°9; aine gauche, 35°7.

11. — Pouls, 152; température axillaire, 36°5; pied droit, 27°9; pied gauche, 27°4; aine droite, 36°; aine gauche, 36°1. Les crachats ne contiennent plus qu'une quantité de sang minime.

12. — Pouls, 152; température axillaire, 36°4; pied droit, 31°6; pied gauche, 31°4.

13. — Jusqu'à ce jour, les extrémités des membres n'ont guère subi de changements. A cette date, le nez est pris.

14. — Les variations de température des membres inférieurs se font de 18 à 20° dans un laps de temps très court. Il en est de même de la coloration et du refroidissement du nez qui offrent des intermittences incessantes. Apparition, à deux reprises différentes, de diarrhée avec garde-robes sanguinolentes de mucosités, sans douleurs abdominales, ni ténésme, ni mouvement fébrile. La première fois qu'il s'est montré, ce symptôme n'a duré qu'un jour (20 avril). La deuxième fois, les selles ont eu, pendant trois jours, l'aspect du méloëna (2, 3 et 4 mai).

— 7 mai. — Pied droit, 19°; pied gauche, 16°6; pouls, 128. La gêne de la respiration est extrême.

9. — Prostration. Incohérence dans les idées. Le nez est glacé et de couleur livide, tandis que le reste du visage a la pâleur de la mort.

10. — Pouls, 100; respiration, 64. Plusieurs crachats sanguinolents ont été expulsés.

14. — Les crachats, moins colorés la veille déjà, deviennent presque purement muqueux. La température des pieds est de 22° du côté droit, 23° à gauche. Le pouls est tombé à 56.

Jusqu'au 25, peu de changements. Le pouls oscille entre 80 et 90; le malade meurt le 26 au matin.

§ 2.

Comme nous l'avons fait pour la syncope locale, nous allons prendre les quelques observations qui précèdent comme bases de notre description de l'asphyxie locale, mais ici la tâche est plus difficile parce que la diversité des faits observés est plus grande.

Dans les cas types, le malade, presque aussitôt après avoir fait sa syncope locale, voit survenir la teinte plus ou moins prononcée de l'asphyxie ; au lieu de reprendre leur coloration normale les parties frappées de syncope se cyanosent. Ainsi comme la syncope, l'asphyxie locale revient par accès, ceux-ci de même encore d'une durée variable à l'extrême.

Qu'éprouve alors le malade ? Sensation de froid d'abord et surtout de douleur, douleur d'intensité variable sans doute, mais d'apparition du moins presque constante. A un engourdissement pénible succède une sensation de brûlure, d'élancements et la souffrance quelquefois devient extrême. Il s'y joint parfois, lorsque l'asphyxie frappe les membres, une gêne de la motilité plus ou moins considérable. D'ailleurs, dans ce cas, la préhension des objets de petite dimension est impossible à cause de l'anesthésie cutanée dont l'asphyxie s'accompagne.

L'observateur est mieux placé que le malade pour bien apprécier durant l'accès les colorations diverses de la peau, qui n'ont rien d'ailleurs que de très variable en tant que nuances ; « tantôt la teinte cyanique est d'un blanc bleuâtre ; il semble que la peau ait acquis une grande transparence et laisse voir les tissus sous-jacents ; tantôt c'est une coloration violette, ardoisée, pouvant devenir noirâtre, bien comparable à celle que produit sur la peau une légère tache d'encre (1) » ; ailleurs cette teinte noirâtre se fonce davantage encore. Assez souvent enfin, comme dans notre observation VII, « il y a des marbrures semblables à celles que l'on remarque sur les jambes des personnes qui font usage de chaufferettes (2) ».

L'œdème qui toujours est fort léger, n'est pas constant, mais nous ne pensons pas qu'il soit rare, bien au contraire ; il existe dans notre observation V (3) et dans notre observation IX (4) et il nous paraît se produire surtout quand la cyanose est intense.

Enfin, on peut retrouver dans l'asphyxie les sueurs froides que l'on a signalées dans la syncope ; et nous penchons à admettre la possibilité de cette simultanéité d'apparition entre les phénomènes

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, p. 111.

(2) Voir observat. VII, p. 17.

(3) Voy. p. 16.

(4) Voy. p. 19.

d'asphyxie et ceux d'hyperhydrose dont Goldstand malheureusement ne put être témoin dans son observation (1).

Que l'observateur touche maintenant les parties frappées d'asphyxie et il pourra constater trois choses : — la première, c'est que le moindre atouchement exagère la douleur du malade; — la deuxième, c'est que la pression détermine sur la peau cyanosée l'apparition d'une coloration blanche qui met ensuite assez longtemps à disparaître; — la troisième, enfin, est l'abaissement de température qui descend à 21°, 19°3 (2) et quelquefois plus bas encore.

La sensibilité cutanée est abolie, nous l'avons dit et nous n'y reviendrions pas s'il n'était nécessaire d'ajouter une remarque au sujet de la conservation de la sensibilité thermique que l'on a notée après M. Raynaud dans l'asphyxie locale. En réalité, nous croyons que cette sensibilité thermique est touchée, elle aussi, dans tous les cas et que ce qu'il est seulement permis d'affirmer c'est qu'elle ne l'est pas d'ordinaire de si complète façon que la sensibilité au contact et à la piqure. En effet, « étant donné qu'à l'état normal, l'homme est capable de différencier des écarts ne dépassant pas 5 à 6 dixièmes de degré, on avouera bien que le sujet qui ne peut différencier que des températures distantes l'une de l'autre de 3 à 4°, est un sujet manifestement atteint de perversion de la sensation de température (3) ».

Le pouls présente, lorsque les phénomènes d'asphyxie locale siègent aux membres supérieurs, des modifications bien étudiées sur le malade de notre observation X (4) sur lesquelles nous n'insisterons pas autrement. Cependant les tracés que Louis a joints à sa thèse permettent quelques remarques intéressantes : ceux en particulier fournis par le pouls normal de M. Portier. En effet, ils présentent successivement :

a. Une ligne ascensionnelle, assez brusque rectiligne presque verticale.

b. Après un commencement très court de descente, un plateau horizontale assez long

c. Après un ressaut très court, une ligne de descente oblique, prolongée, sans ondulation. Or, ce tracé est très voisin de celui que révèle le sphygmographe dans l'artérite chronique et cela est intéressant, malgré que Louis n'ait songé à le remarquer parce que très souvent les malades présentent quelques signes d'artério-sclérose.

(1) Ernst Goldstand. *Ueber symm Brand. In. Diss.* Berlin, 1887. Voy. observat. VIII, p. 18.

(2) Dominguez. *Formes atténuées de la maladie de Raynaud.* Th. Paris, 1889, observat. III.

(3) F. Dominguez. *Loc. cit.*, p. 18.

(4) Voy. p. 22.

Ce fait ne saurait être généralisé, mais il n'est pas sans avoir une certaine importance.

Rappelons enfin que chez quelques malades l'acès de cyanose s'accompagne d'un notable obscurcissement de la vue (observation VI) (1) dû au resserrement des artères du fond de l'œil et à la turgescence des veines rétinienne (Raynaud-Panas).

Cette remarque nous amène à parler de localisations des phénomènes de Raynaud autres que la localisation aux extrémités, symétrique ou non. Tout ce que nous venons de dire, en effet, s'applique seulement aux seuls accidents que décrit M. Raynaud; or, ils ne représentent à nos yeux qu'un sous-groupe et il n'y avait, pensons-nous, pas plus d'intérêt à mettre à part une syncope et une asphyxie locale « des extrémités », qu'il n'y en avait à distinguer une gangrène des « pieds » d'origine nerveuse (de Viville) ou qu'il y en aurait à séparer un trouble vasculaire quelconque des oreilles, par exemple, ou du nez. Nous n'avons pas à empiéter sur les chapitres à venir; nous nous bornons ici à la symptomatologie pure; et celle-ci pourrait suffire à confirmer notre thèse. Sans parler des cas où le nez et les oreilles sont atteints, on voit, dans une observation d'Attal (2), l'asphyxie locale frapper les pommettes; dans une observation de DeFrance (3), les accidents sont généralisés. Durante (4) a rapporté deux cas d'asphyxie intense qui s'étendait progressivement aux cuisses et à la face abdominale; on pourrait multiplier les citations. Nous pensons même qu'il faut aller plus loin, et nous admettons la possibilité de manifestations viscérales des phénomènes de Raynaud; au reste, nous ne sommes pas les premiers à défendre pareille opinion. Béhier (5) a rapporté trois observations avec autopsie où furent trouvées des lésions pulmonaires et intestinales qu'il attribue à la même cause que l'asphyxie des extrémités. Foulquier (6) admettait de même une pathogénie commune pour expliquer certains troubles passagers et intermittents de divers organes observés chez plusieurs malades en même temps que les phénomènes de Raynaud. Brehier (7) rapporte l'opinion de son maître Lauvergne à propos du premier de la première observation de sa thèse et accepte volontiers l'idée de la possibilité d'une extension de l'asphyxie des extrémités aux capillaires du poumon et de l'intestin. Enfin, plus récemment, M. Gibert soutient une théorie semblable

(1) Voyez p. 17.

(2) J. Attal. *Des troubles vaso-moteurs de l'hystérie*. (Th. Paris, Observat. I, p. 15.)

(3) DeFrance. *Considérations sur la gangrène symétrique*. (Th. Paris, 1895.)

(4) Durante, *Méd. Inf.* Paris, 1888.

(5) Béhier. *De l'Asphyxie locale*. (Th. Paris, 1874.)

(6) Foulquier. *Quelques considérations sur l'asphyxie locale des extrémités*. (Th. Paris, 1874.)

(7) Brehier. *Considérations sur l'asphyxie locale des extrémités*. (Th. Paris, 1874, p. 15.)

lorsqu'il écrit : « La structure des capillaires rénaux et des capillaires périphériques n'est pas si différente qu'un même poison ne puisse agir en même temps sur la glande rénale et les extrémités (1). » Il invoque plus loin en faveur de son rapprochement le phénomène du doigt mort si fréquent au cours des néphrites et conclue : « La plupart des observateurs modernes admettent que les lésions rénales et artérielles sont les effets associés et parallèles d'une même cause. Cette doctrine est celle qui nous paraît de beaucoup la plus large et la mieux adaptée aux données étiologiques et cliniques (2). »

Bussy enfin semble admettre une opinion identique à propos des quelques lignes qu'il a consacrées à l'hémoglobinurie dans sa thèse (3).

Il est temps de clore cette digression un peu longue ; revenons à notre accès type d'asphyxie locale et voyons comment il se termine. La période de réaction, qu'elle soit provoquée par la chaleur du lit, par l'entrée de la malade dans un appartement chaud, ou par tout autre cause, s'accompagne pour la malade d'insupportables fourmillements. « Alors des taches moins livides apparaissent sur les parties cyanosées, elles s'étendent, se rejoignent ; en même temps, une coloration vermeille se montre à la limite ; peu à peu, elle gagne du terrain, chassant devant elle la couleur bronzée, qui persiste le plus longtemps dans les parties les plus éloignées du centre. » Finalement subsiste une tache d'un rouge foncée qui « fait elle-même place à l'incarnat normal, et alors la peau se trouve entièrement revenue à son état primitif (4). »

Dans l'intervalle des accès, les parties malades ne présentent d'ordinaire rien d'anormal ; parfois cependant à la longue une lente accumulation de graisse leur donne un aspect de faux œdème.

Dans toute la description qui précède, comme d'ailleurs aussi dans celle de la syncope locale, nous avons omis à dessein ce que l'on a quelque fois décrit comme symptômes généraux de l'une et de l'autre. C'est que nous croyons que ce que l'on pourrait dire à cet égard ne saurait être général, les troubles observés devant se rattacher aux causes mêmes des accidents syncopaux et asphyxiques. Au reste, ce que nous venons de dire de la multiplicité possible des localisations des phénomènes de Raynaud entraîne par contre-coup une extrême diversité de symptômes possibles.

(1) M. Gibert. *De la valeur de la néphrite au cours de la maladie de Raynaud*. Th. Paris 1899, p. 67.

(2) M. Gibert. *Loc. cit.*, p. 76.

(3) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud*. Th. Lyon 1899, p. 51.

(4) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*, Th. Paris 1862, p. 112.

Telle est la description d'un cas type ; mais que de fois ce cadre ne va pas au tableau clinique et que d'observations furent signalées ou ceci ou bien cela s'écartait du modèle ! Variétés dans la symptomatologie, variétés dans la terminaison de l'accès, variétés dans les rapports de l'asphyxie avec la syncope locale pour ne prendre ici que celles-là, voici ce qui nous reste à examiner rapidement.

Variétés dans la symptomatologie. — La douleur qu'avec M. Raynaud nous avons admise comme presque constante dans les cas types peut parfois être légère et « il y a des cas où la main tout entière est atteinte et les symptômes douloureux presque nuls » (1).

D'autrefois, c'est la mobilité qui est à peine supprimée ou même qui ne l'est point ; ailleurs enfin, c'est la sensibilité totale qui persiste : formes atténuées comme les appelle Dominguez (2), formes chroniques, torpides comme préfère Bouchez (3), n'importe ; formes s'écartant en tous cas du type parce qu'à côté du livre il y a la pratique et qu'à côté des maladies il y a surtout des malades.

Variétés dans la terminaison de l'accès. — Dans la forme type nous avons vu l'accès finir par une phase de réaction après laquelle les parties frappées sont redevenues normales ; mais il peut arriver différemment au contraire que l'état normal ne se reproduise jamais complètement.

Dans notre observation X (4), par exemple, où dans l'intervalle des accès la couleur redevient normale, on voit cependant la température locale de la main, inférieure à la température normale, indiquer ainsi que, même en dehors de l'accès la circulation demeure gênée. Nous pensons du reste que ceci est loin d'être exceptionnel.

Ailleurs, il n'y a pas qu'un abaissement léger de température qui demeure à l'état permanent ; les parties malades gardent en outre, quoique d'une façon atténuée, leur teinte asphyxique. Nous avons eu autrefois comme collègue d'externat à la Charité un camarade qui présentait de la sorte d'une façon constante et depuis fort longtemps semblables phénomènes. Il n'en souffrait pas et n'en était d'ailleurs aucunement incommodé.

Variétés dans les rapports de l'asphyxie avec la syncope locale.
— Nous avons montré, dans le cas type, l'asphyxie succédant à la syncope, mais, même alors qu'il en est ainsi, tout ne se passe pas d'identique sorte. Tantôt, en effet, l'asphyxie ne succède à la syn-

(1) F. Dominguez. *Des formes atténuées de la maladie de M. Raynaud*. Th. Paris 1862, p. 25.

(2) F. Dominguez. *Loc. cit.*

(3) H. Bouchez. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités*. Th. Paris 1892.

(4) Voy. p. 22.

cope qu'après une période plus ou moins longue durant laquelle le malade ne présente que de l'asphyxie (obs. V, obs. X) tantôt cette succession de l'une à l'autre se produit dès le début des accidents (ob. VII). Enfin, il est des cas plus complexes encore dans lesquels les deux états « se marient entre eux et présentent les plus étroites affinités. On peut, en effet, les voir alterner dans les mêmes points qui changent d'aspect suivant le moment où on les examine. Bien plus, une extrémité, un doigt, un orteil, peut présenter une décoloration absolue en certains points et une teinte cyanique dans d'autres ; de sorte qu'il est impossible de séparer les deux descriptions » (1).

Jusqu'ici nous avons toujours supposé constante la succession syncope locale asphyxie locale ; or, dans la réalité des faits, cela n'est rien moins que constant. Tel malade peut, en effet, n'avoir que de la syncope locale sans jamais d'asphyxie ; tel autre, au contraire, présentera de l'asphyxie sans jamais souffrir de syncope (obs. VIII, obs. IX). Si nous ajoutons que la gangrène est bien loin d'être la conséquence forcée de l'asphyxie, nous verrons combien ces remarques ont de l'importance puisqu'elles nous permettront de concevoir à part, et bien à part, une syncope locale, une asphyxie associée ou non à la première et enfin la gangrène dont nous allons parler.

(1) M. Raynaud. Art. *Gangrène*, in *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratique*, Paris 1872.

Gangrène dite de M. Raynaud.

§ 1. — *Observations.*

Obs. XI (1). — Le malade, âgé de six mois au commencement de son affection, est le fils d'un maître-tailleur de Volgast, ses parents comme ses quatre sœurs sont tous bien portants et ni dans sa parenté la plus proche, ni dans sa parenté éloignée, ne se peuvent trouver tempérament ou maladie nerveuse.

L'enfant, nourri au sein maternel, avait toujours été bien portant, lorsque deux mois environ avant le début de son mal, il fut pris d'une constipation qui, raconte sa mère, fut guérie par les « gouttes de Spenger ».

C'est là le seul médicament que l'enfant ait jamais pris.

— 9 octobre 1887. — Sans cause connue, apparaît une tuméfaction des deux mains contre laquelle on emploie du « Liniment, volatil ».

14. — Une petite rougeur apparaît à l'extrémité de tous les doigts.

18. — La partie antérieure de ces doigts prend une coloration bleutée.

Jusqu'alors, l'état général de l'enfant était resté bon et il n'éprouvait aucune souffrance, autant du moins qu'il était possible d'en juger; lorsque vers le 20, il fut pris d'agitation, en même temps que le bout de l'auriculaire gauche devenait noir.

25. — L'enfant, porté par ses parents à la polyclinique chirurgicale a, ses troubles digitaux exceptés, une santé parfaite, et une mine florissante; il est d'ailleurs fort bien nourri et ne souffre point. Cœur, sang, urines, organes des sens, tout est normal. Quant à cette affection des doigts, qui est sa seule maladie, elle se présente ainsi :

Aux deux mains, la coloration anormale envahit les phalanges, de plus en plus marquée à mesure que l'on va du pouce au petit doigt. Les phalanges sont rosées et cette coloration passe au bleuté et jusqu'au gris bleu à mesure que l'on arrive vers les phalanges.

Le phalange de l'auriculaire gauche est noire et amincie; de même, l'extrémité de l'annulaire de la même main; d'ailleurs c'est à gauche que les lésions sont le plus marquées.

Traitement. — Enveloppements avec la solution suivante sur compresses :

Alcool camphré.....	100 grammes
Solution d'acide salicylique à 2 0/0.....	300 —

26. — Coloration rosée et coloration bleue se sont atténuées sous l'influence du traitement; quant à la coloration noire du quatrième doigt de la main gauche, elle a complètement disparue. Cependant l'enfant crie lors du changement des compresses et chaque fois que l'on touche ses doigts.

— 1^{er} novembre. — Main droite : la coloration anormale a disparu, excepté tout au bout de l'annulaire qui, là, demeure blanc noir.

Main gauche : la rougeur des phalanges et le bleuissement du pouce n'existe plus; mais au médius, cette coloration dernière persiste. A l'index, à

(1) Fritz Friedel. *Ein Fall von symmetrischer Gangrän.* In. diss. Greifswald 1889, p. 1 et suiv., traduit. de A. Garrigues.

l'annulaire et à l'auriculaire s'est formée nettement une nécrose de l'extrémité. Les parties mortifiées sont noires et sèches.

— 13 mars 1888. — C'est seulement à cette date que le malade est ramené à la Polyclinique chirurgicale.

Voici les renseignements fournis par sa mère : c'est aux environs de la Noël que se place la chute des parties nécrosées du petit doigt de la main gauche. Le doigt et la main tout entière, quoiqu'à un moindre degré, sont devenus rouges et très chauds, en même temps que l'enfant se faisait très méchant. Malgré une inflammation moindre en apparence, dans les mois de janvier et de février, se détachèrent les points nécrosés des autres doigts.

Actuellement, à la main droite, rien n'est resté de la grave maladie de l'enfant, si ce n'est, au bout de l'annulaire, une toute petite cicatrice rayonnée.

Main gauche : les plus grands désordres se voient sur l'auriculaire dont il ne reste de la phalangette qu'un peu plus de 1^m/_m et où l'on aperçoit encore le lit de l'ongle. Le pouce, l'index et le médius présentent une cicatrice rayonnée, adhérente à l'os, occupant tout à fait l'extrémité du doigt. Enfin, le bout de l'annulaire, noir, sec, nécrosé, ne tient plus que par l'ongle au reste du doigt dont il est séparé par un sillon de 1/2 mm.

Les ongles témoignent tous par leur roideur du trouble de leur nutrition.

A remarquer, en ce qui concerne le traitement que, sauf ce qui a déjà été indiqué, pendant la plus longue partie de la maladie, rien ne fut fait.

Obs. XIII (1). — Le malade Tracy T..., est un garçon actuellement âgé de douze ans, assez pâle, mais à cela près de saine apparence, qui porte des cicatrices d'une gangrène symétrique des oreilles et qui souffre en ce moment d'une hémoglobinurie paroxystique, avec quelque tendance au retour périodique de la gangrène. Rien dans ses antécédents héréditaires; dans ses antécédents personnels, on relève une rougeole à 7 ans et peu après un premier accès d'hémoglobinurie paroxystique. Sinon en même temps, du moins bientôt après la rougeole, on remarqua que ses oreilles étaient très cyanosées, lorsque l'enfant avait froid, et le faisaient cruellement souffrir lorsqu'il se réchauffait.

Un peu plus tard aux deux oreilles se montra une gangrène qui reparut ou augmenta environ huit ou dix fois entre 1880 et 1883, toujours en hiver, et rongea une petite partie de l'hélix et de la conque de chaque oreille, presque symétriquement.

En 1884 et 1885, la gangrène disparut; il y eut seulement de la cyanose douloureuse des oreilles chaque fois qu'elles étaient exposées au froid. Les cicatrices de la première gangrène symétrique sont visibles et du sang provenant des oreilles et des mains cyanosées, examiné au microscope, montre des globules à peu près normaux dans leurs contours, quelquefois cependant à contours découpés, ayant enfin de la tendance à ne pas se placer en piles.

Obs. XIV (2). — B... (Cécile), 8 ans en demi, à des antécédents héréditaires inconnus. Dans ces antécédents personnels, on ne trouve que de légères indispositions; des rhumes de cerveau fréquents et la teigae vraie, qui durait encore il y a un mois. Intelligence très développée.

— 26 novembre. — Il y a environ huit jours, elle commença à ressentir des douleurs dans les pieds et jusqu'à la moitié des jambes; en même temps, le bout des orteils était violacé ou rouge. On crut d'autant mieux à des engelures, qu'elle en a très habituellement.

(1) A.-T. Myers. *Societ. clin. de Londres*, 1883.

(2) M. Raynaud, *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités* (Thèse. Paris, 1862, observation XIII, p. 83 et 55 résumée.)

27. — Les douleurs deviennent intenses; le diagnostic de gangrène est porté.

29. — Au pied droit, sur le gros orteil, une tache d'un rouge livide de la largeur d'une pièce de 0.20 centimes; en arrière de celle-ci et sur la face interne de la pulpe, une autre tache semblable; auréole d'un rouge livide de un centimètre de longueur, autour de la base de l'ongle; aux deuxième et troisième orteils, de très petites taches rouges à la face dorsale des deux dernières phalanges; le 4^e orteil est plus noir, couleur ardoisée, ne palissant pas à la pression, passant au rouge vers la base de l'orteil; cette nuance se continue jusqu'à 3 centimètres en arrière; petit orteil d'un rouge sombre.

Au pied gauche. — Large plaque violacée occupant les deux tiers de la pulpe du gros orteil; épiderme légèrement soulevé; deuxième orteil sain, troisième présentant une plaque noire à la face plantaire et de la rougeur à la face dorsale; au quatrième, plaque plus large, ardoisée avec une tache complètement noire au centre et qui s'étend assez loin; presque rien au cinquième.

Les points mortifiés sont insensibles, mais la malade redoute le moindre attouchement. Battements artériels très bien perceptibles et réguliers aux deux pédieuses, aux tibiales postérieures ainsi qu'aux poplités et aux fémorales. Pouls à 100-102; peau fraîche; rien au cœur.

Sur la surface externe du médus droit, petite tache bleuâtre entourée d'une auréole inflammatoire, et qui se rapproche de l'aspect des lésions scrofulieuses de la peau.

30. — Etat stationnaire; nous remarquons de plus sous chaque talon, et symétriquement une tache livide de la largeur d'une pièce de 50 centimes, à gauche, il y a de plus une seconde, extrêmement petite à peu de distance en avant de la première. Rien au cœur (Roger).

— 4 décembre. — Vives douleurs cette nuit; la lésion existe à son maximum aux quatrième orteils, surtout à droite: la pulpe est dure, raccornie, noire comme du charbon; les deux gros orteils présentent, l'un à sa face dorsale, l'autre à sa face plantaire de phlyctènes plus ou moins étendues; les deuxième et troisième orteils, seulement des excoriations insignifiantes; à gauche, on voit suinter entre eux un liquide épais, condescible, comme de la lymphe plastique.

6. — Les douleurs ont cessé, la mortification est bien limitée.

7. — L'urine ne révèle pas de sucre; densité 1022

9. — Les douleurs n'ont pas reparu. A droite, à la teinte rouge de la base du quatrième orteil, a succédé une teinte feuille-morte; la peau y est parcheminée, le gros orteil présente de belles marbrures brunes; à gauche, la large phlyctène du gros orteil est flétrie; la gangrène du quatrième orteil s'est encore prononcée davantage. Jusqu'au 15, les symptômes vont s'amendant assez pour que, ce jour là, l'enfant puisse se lever et marcher aisément.

18. — Les orteils sont en pleine desquamation. Là où les petites eschares superficielles ont le plus d'épaisseur, le derme sous-jacent est d'un violet pâle; les rangées de papilles ont subi une perte de substance et sont moins apparentes que dans le voisinage. Desquamation aux deux talons; les taches livides ont disparu; légère desquamation de tous les doigts droits.

23. — L'eschare noire du 4^e orteil droit se détache complètement; en dessous, on trouve des bourgeons charnus.

28. — Les plaies superficielles suppurent et tendent rapidement à la cicatrisation. L'enfant est sortie guérie le 18 janvier.

Rentrée à l'hôpital le 12 février. — Dans la journée du 9, par une température modérée et sans cause appréciable, l'enfant a commencé à ressentir des douleurs dans le pied droit, mais avec beaucoup moins d'intensité que la première fois; ces douleurs ont duré trois jours. Le 3^e orteil droit présente, sous le bord de l'ongle, un petit liseré de couleur livide dont une partie est soulevée en

forme de phlyctènes, et, à la face dorsale, une petite plaque grisâtre; légères traces de mortification au 4^e orteil.

Les orteils gauches sont sains; à chacun des deux talons, symétriquement, existent 7 à 8 taches brunes irrégulières; à la face plantaire du métatarse sont quelques petites plaques gangréneuses.

Etat général excellent; battements du cœur et des artères pédieuses normaux; pas de fièvre; appétit.

Obs. XV (1). Aug. H..., âgé de neuf mois, né à terme et nourri au sein maternel, n'a jamais eu d'indisposition et n'a rien de particulier dans ses antécédents héréditaires.

Sa mère s'aperçut, le 15 octobre 1892, que son pied droit était très enflé jusqu'au coup-de-pied. La peau avait conservé sa coloration habituelle dans toute la région plantaire et dorsale. Dès le premier jour, il n'en fut pas de même pour les orteils. Jusqu'à la première phalange, les téguments prirent une teinte violacée nettement limitée, intéressant les 1^{er}, 3^e et 5^e orteils droits. Le lendemain matin, la coloration était absolument noirâtre. Le 5^e orteil est indemne; le 2^e est le siège d'une rougeur peu accusée qui ne dépasse pas la seconde phalange.

Au pied gauche, le gros orteil est entouré d'une sorte de doigtier violacé plus irrégulier qu'au pied droit; en avant, il s'arrête à la base de l'ongle; en arrière, il gagne en dedans le premier pli cutané, tandis qu'en dehors, il remonte obliquement sur la face externe. Rien de particulier aux autres orteils sauf au 4^e qui présente à la face inférieure de la phalange une petite croûte de la dimension d'une lentille, datant de la naissance de l'enfant.

La main droite, gonflée jusqu'au poignet, ne présente pas de lésions des téguments. A la main gauche, l'œdème existe aussi mais moins marqué; il a les mêmes limites.

Traitement. — Vaseline boriquée et ouate; aux mains, frictions au baume de Fioraventi en plus.

20. — L'œdème a débordé le poignet gauche de 2 centimètres environ. La troisième phalange de l'index du même côté est devenue violacée et ce doigt semble recouvert d'un dé. La face dorsale et la face palmaire de la main ont une teinte irrégulièrement rougeâtre et ecchymotique qui s'étend sur toute la région œdématisée. La sensibilité est intacte, la température des mains égale celle du corps. Cœur normal; pulsations de la radiale très nettes à droite, difficiles à percevoir à gauche à cause de l'œdème. Un peu de diarrhée depuis hier. Urines sans sucre, ni albumine.

Les jours suivants, l'œdème de la main gauche va en diminuant et on sent très nettement le pouls. La coloration s'atténue aux deux mains. La phalange du médius droit a un aspect ecchymotique et une teinte ardoisée. L'état générale demeure très bon, la diarrhée est terminée, l'enfant mange et dort bien.

27. — L'œdème a disparu aux quatre membres. Les plaques ecchymotiques superficielles de la face dorsale des deux mains sont de plus en plus limitées. Au pied gauche, la plaque dorsale du gros orteil est tombée. Au pied droit, les eschares des 1^{er}, 3^e et 4^e orteils continuent à s'éliminer; elles sont très profondes pour ces deux derniers, dont les ongles se détachent; l'os de la phalange est visible au fond de la plaie.

— 2 novembre. — L'ongle du 3^e orteil droit s'est détaché complètement, laissant à nu une surface rosée qui gagne sur la face plantaire.

(1) Touchard, in L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique.* (Th. Paris, 1894, p. 51). (Observation résumée).

La mère raconte qu'en sortant de l'hôpital, elle s'est aperçue que la joue gauche de l'enfant était devenue d'un violet foncé par l'exposition au froid. Par une simple application de vaseline boriquée, la teinte s'atténua progressivement et on n'observe plus qu'une légère marbrure rosée; en ce point les téguments sont moins souples.

8. — Les phalangettes du médius droit et de l'auriculaire gauche ont conservé une coloration violacée. Au pied droit, les phalangettes des 3^e et 4^e orteils sont tombées, laissant à leur place une surface rougeâtre qui commence à se cicatriser. Le gros orteil et la phalangette du 2^e orteil sont encore tuméfiés et rougeâtres. Au pied gauche, le gros orteil est rouge jusqu'à la hauteur du pli de flexion sur la plante; une calotte de peau flétrie, prête à se détacher, recouvre l'extrémité de cet orteil. — L'enfant n'a pas été revue.

Obs. XVI (1). — Un enfant de 9 ans fut amené à l'hôpital avec une tache gangréneuse à l'extrémité de l'index droit; il était maigre, avait la peau sèche, de l'insomnie et du délire. Pouls 148, très faible; rien au cœur; rien du côté des autres organes. Deux jours après son entrée, le pouce et le médius droit devinrent rouges, l'enfant se plaignait de battements douloureux, et bientôt la surface devint gangreneuse. Trois jours plus tard, des taches analogues parurent à l'oreille droite et à l'extrémité du nez. Un peu après, des taches sous-cutanées, accompagnées de vives démangeaisons, apparurent sur le tronc et les membres, et bientôt se développèrent en une sorte d'érythème tuberculeux, dur et douloureux à la pression. Cette éruption disparut bientôt comme elle était venue, sans laisser d'autre trace qu'une légère pigmentation cutanée. Mais le processus gangréneux marchait toujours; le pouce et tous les autres doigts de la main droite se mortifièrent en totalité, et finirent par tomber; il en fut de même du pouce, de l'index et du petit doigt de la main gauche; l'enfant tomba dans une adynamie extrême, eut de la broncho-pneumonie double, qu'il finit pourtant par surmonter. Le trente-cinquième jour après le début un nouveau phénomène se montra; le malade fut pris d'hématurie intermittente; à certains jours, l'urine, très foncée, renfermait des globules sanguins intacts; d'autres jours, de la matière colorante sans globules (hématurie); dans les intervalles, l'urine devenait claire et parfaitement normale. Avec le sang, on trouvait toujours des cristaux d'oxalate en grande quantité, tandis qu'il ne s'en rencontrait pas les autres jours. Ces troubles singuliers durèrent six mois, au bout desquels l'enfant fut renvoyé guéri sauf la perte de ses doigts. Revu à plusieurs reprises, il n'a présenté aucun phénomène morbide.

Obs. XVII (2). — Le malade, âgé de 44 ans, originaire de San Salvador, présente dans ses antécédents une première attaque de sa maladie actuelle, il y a onze ans. Elle débuta sans cause connue, dura près d'un an, fut caractérisée par une lividité avec gangrène partielle des orteils du pied droit; et se termina par la chute de la dernière phalange du petit orteil, et par la perte des ongles des quatre orteils.

Sept ans après, nouvelle attaque de quatorze mois, cette fois à gauche qui amena la chute de la moitié du gros orteil.

Il y a vingt mois, début de l'attaque actuelle qui a présenté deux périodes: pendant seize mois le pied droit fut seul envahi et perdit les troisième et quatrième orteils et presque tout ce qui restait du cinquième; puis, il y a quatre

(1) Southey. *Cachectic symmetrical gangrene*. (The Lancet, 5 mai 1883).

(2) M. Raynaud. *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités*. Archives génér. de Médecine. Janvier 1874 (observation résumée).

mois, en même temps que la cicatrisation se faisait à droite, le pied gauche se prit à son tour.

La base du gros orteil puis, successivement, les quatre orteils, présentèrent toutes les phases de la gangrène momifique au milieu des douleurs les plus atroces.

Quelques indices du travail qui se passe aux extrémités inférieures se sont, depuis un an, manifestés à la main gauche. L'index et le médius ont présenté, à diverses reprises, un refroidissement notable. Une toute petite eschare, qui s'était formé à l'extrémité de l'index, vient de se détacher tout récemment. Jamais rien de semblable ne s'est montré à la main droite.

L'examen du sang ne fournit que des résultats négatifs. Les battements se perçoivent aux artères radiales et cubitales, aux fémorales, aux poplitées, aux tibiales antérieures. Les pulsations de la tibia postérieure gauche sont petites; enfin la tension des téguments du dos du pied empêche de sentir les battements des pédieuses. Toute thérapeutique fut impuissante, mais finalement la gangrène se limita par les seuls efforts de la nature et le malade, entièrement découragé, repartit pour l'Amérique non encore guéri.

OBS. XVIII (4). — La malade entre à l'hôpital pour pneumonie, le 17 août 1895. Dans ses antécédents héréditaires, on peut seulement relever de l'épilepsie chez son père qui toussotte un peu.

Antécédents personnels. Venue à terme et élevée au sein jusqu'à dix-sept mois, elle a eu, il y a deux ans, de la gangrène des mains et des pieds. Diarrhée verte depuis six semaines.

Etat actuel : Enfant assez grande, mais très maigre, chétive, d'aspect maladif. Impétigo du cuir chevelu.

Les extrémités sont alternativement bleues ou violacées et très au-dessous de la normale; le pouls radial à peine perceptible. La phalange du médius droit, qui semble hypertrophiée, est amputée et la cicatrisation est parfaite. Elle l'est également au 5^e doigt gauche qui est complètement amputé; au niveau de la cicatrice, il existe pourtant un phlegmon de la grosseur d'un pois.

On perçoit assez nettement les artères fémorales et la poplitée gauche, mais la droite n'est pas perceptible.

Sur le bord inféro-externe du pied droit, à partir du talon, on voit une cicatrice rouge, violacée, couverte par place de squames épidermiques, circonscrivant tout le bout du pied, commençant en dedans du petit orteil et venant aboutir à la base du gros orteil, presque sur le bord interne.

L'ongle du gros orteil est épais, déformé, rocailleux, séparé de l'orteil par de grosses croûtes sous lesquelles il vient un peu de pus. L'orteil est un peu épaissi. A la face plantaire on voit deux ou trois petites cicatrices rouges.

Il manque un petit morceau du lobule de l'oreille droite.

Cœur normal. Aux pourceaux, signes physiques de pneumonie. Ni sucre, ni albumine dans les urines.

— Septembre. — Les II^e, III^e et V^e doigts droits sont noirs jusqu'à la moitié de la deuxième phalange. Sur l'annulaire gauche, on remarque une tache bleue d'un 1/2 centimètre à la face palmaire de la première phalange. Le gros orteil droit est violet tout entier; l'extrémité de la première phalange du deuxième orteil est bleue; sur le pied gauche, on remarque des taches bleues sur la face plantaire des deux derniers orteils et du dos du pied.

5. — Les dernières phalanges des doigts sont noires, de consistance cireuse; l'escharre formée sur les orteils, s'est détachée en partie.

(1) Netter, in. L. Brengues. *Etude sur les formes graves de la maladie de M. Rony-naud*, Th. Paris, 1896, p. 64.

27. — Deux doigts sont détachés de la première phalange du médius et de l'annulaire.

— 30 juin 1896. — Amputation spontanée de la main droite au-dessous du poignet ; escharre considérable sur le moignon et sur le coude. L'avant-bras est menacé de disparaître.

Du côté gauche, il manque complètement le petit doigt ; toute la main est violacée aussitôt qu'elle est à l'air.

Les deux pieds sont asphyxiés. Ulcération sur le gros orteil et sur le second. L'oreille est parfois asphyxique, presque tout le lobule droit a disparu.

§ 2.

Essayons, comme naguère, de tirer des observations qui précèdent une description type, mais reconnaissons dès maintenant que l'on devra s'attendre à la trouver vraie assurément dans son ensemble, mais presque toujours inexacte par quelque point de détail, parce que, on l'a bien vu, l'affection revêt des manières d'être extrêmement multiples et diverses.

A prendre le début même de la gangrène, on s'aperçoit déjà de cette diversité. Nous croyons que ce début est toujours caractérisé par des troubles circulatoires, mais il faut bien reconnaître que ceux-ci se traduisent par une symptomatologie qui n'est rien moins que toujours la même. Ainsi, dans les cas où le début se fait d'emblée, moins nombreux à mesure que les observateurs se font plus difficiles, les troubles circulatoires prodromiques ont si peu d'intensité qu'ils passent inaperçus ; ailleurs, ils manquent de netteté et, dans les cas même assez nombreux où ils se traduisent par la symptomatologie des « phénomènes de Raynaud », ils ont quelquefois une si courte durée qu'ils peuvent échapper à l'observation.

D'autre part, nous avons vu déjà que syncope et asphyxie présentaient parfois entre elles les affinités les plus étroites ; cela se traduira cliniquement, au point de vue qui nous occupe, à savoir le début de l'accès de gangrène dite de M. Raynaud, par la plus grande variété des symptômes. On y retrouvera parmi les signes fonctionnels : fourmillements, élancements, démangeaisons, etc., que nous avons vus soit dans la syncope, soit dans l'asphyxie ; parmi les signes objectifs, des colorations multiples, pour ne prendre qu'elles, et des changements de nuances impossibles à décrire (1). Si l'on veut bien se pénétrer de cette façon de penser, il sera inutile de consacrer, à l'exemple de quelques auteurs, de longues lignes à tout ce début.

Nous y insistons. Chaque malade associe à sa manière les stades d'asphyxie et de syncope pour commencer sa gangrène d'une façon propre à lui-même ; et ainsi, il n'est pas jusqu'aux accès débutant

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris 1862. p. 112.)

par de multiples et successifs paroxysmes qui ne s'expliquent. Ici, il y a une première tentative de début de gangrène, puis celle-ci semble avoir épuisé son effort, s'arrête un instant, en une période de calme relatif; mais l'état de santé ne revient pas parce que l'affection n'est même pas endormie, mais seulement se repose. Elle repart, dépasse son arrêt premier, puis s'arrête et repart encore, et cela jusqu'à son établissement définitif.

Quoi qu'il en soit de ce début si variable, au bout de quelques jours, les parties frappées deviennent presque complètement noirâtres et, au voisinage d'elles, se montrent sur le trajet des veines collatérales des marbrures livides qui, lorsque l'affection siège sur les membres, remontent quelquefois à une grande hauteur. Alors les ongles passent au noir intense, les téguments de toute une phalange jusqu'au noir de charbon.

En présence de cette mortification véritable, on est porté à croire très profonde l'altération qui s'accomplit; en réalité, elle l'est toujours moins qu'il ne le paraît. Au bout de quelques jours, un travail d'élimination se dessine; autour des parties mortifiées, il se forme, par traînées régulières, un cercle inflammatoire d'autant plus prononcé qu'il se rapproche de l'extrémité. Du sillon ainsi formé, un liquide épais et visqueux suinte et se concrète à la fin en croûtes brunâtres. « Puis une véritable suppuration de bonne nature se fait jour à la limite du mal et sous le bord libre de l'ongle. L'escharre devient mobile, se détache, et, en la retirant, on trouve qu'elle a un ou deux millimètres d'épaisseur; à sa surface se voient les papilles nettement dessinées; la face profonde en est molle et tomenteuse (1) ».

Sur les parties restées vivantes apparaissent très nombreux les bourgeons charnus destinés à la cicatrisation qui commence aussitôt. Ordinairement rapide, elle est quelquefois différée par l'apparition réitérée de croûtes qui, se formant sur la cicatrice en voie de formation, puis tombant ensuite, laissent ainsi quelquefois place à une ulcération nouvelle; en tous cas, lorsque les accidents se sont ainsi renouvelés, les doigts amincis, effilés, indurés, présentent à leur extrémité, une foule de petites cicatrices blanches, déprimées et très dures.

Nous n'avons parlé ici que d'un processus nécrobiotique relativement peu intense; que la gangrène soit plus grave, et nous verrons une véritable carbonisation des points atteints se terminer à la longue par la chute, par exemple, d'une oreille, d'un orteil, d'un doigt, d'une phalange, ou seulement d'une partie de phalange. Dans ce cas, « si l'ongle n'a pas été atteint dans sa racine, il arrive une

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris 1862, p. 115.)

chose assez singulière ; c'est que le cercle éliminatoire se creusant de plus en plus, l'eschare finit par se détacher sur tout son pourtour, excepté à sa partie supérieure, où elle reste adhérente à l'ongle. Celui-ci ayant continué à pousser par la base, il arrive un moment où l'eschare se trouve séparée des parties vivantes par une rainure de quelques millimètres. La cicatrisation s'est faite à mesure : il ne reste plus qu'à couper dans l'intervalle.

Cependant la croissance des ongles n'a pas été continue : elle se suspend complètement, et leur longueur reste stationnaire pendant tout le temps que durent les grandes douleurs de la mortification. Puis ils recommencent à croître, et présentent à leur surface une dépression transversale, trahissant ainsi le temps d'arrêt qui s'est produit dans la nutrition. La couleur noire qu'ils présentent est un simple effet de transparence ; elle est plus tard remplacée par une teinte verdâtre. Quelques-uns peuvent tomber entièrement, d'autres, ne trouvant plus de point d'appui à leur extrémité, se recourbent plus ou moins irrégulièrement, et restent définitivement déformés (1) ».

Nous venons de voir comment, objectivement, évolue la gangrène dite de M. Raynaud ; nous y ajouterons peu de chose. Il n'est d'abord pas besoin d'insister sur l'abaissement de température, qui accompagne, ici comme toujours, la gangrène. Rappelons seulement que M. Raynaud a noté en même temps une légère augmentation de chaleur dans la partie supérieure du membre frappé. Quant aux altérations du pouls, elles sont variables avec les malades. Tantôt il y a altération de fréquence, tantôt il y a altération d'intensité, exceptionnellement altération de rythme, quelquefois altération nulle.

Il eut été intéressant d'étudier ces modifications du pouls dans la gangrène, comme Louis les a étudiées pour la syncope et pour l'asphyxie locale ; malheureusement, les malades qui font l'objet de nos observations personnelles, comme les siens, ne présentèrent pas de gangrène et nous n'avons pu trouver davantage d'éléments suffisants, ni dans la littérature médicale courante, ni dans les observations que nous avons traduites.

Toutefois, autant que nous en pouvons juger, le pouls d'ordinaire est aisément perceptible, sauf lorsque de l'œdème vient gêner sa recherche. Fréquemment dur et serré, on le trouve aussi souvent ample et dépressible.

Au point de vue fonctionnel, on peut dire que le malade, lorsque l'affection siège aux doigts, a perdu toute faculté de les mouvoir ; c'est d'ailleurs dans la plus grande immobilité qu'il les tient pour ne pas augmenter des souffrances que le mouvement le plus petit

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris 1862, p. 116.)

exaspère. Au reste, il faut bien dire qu'ici c'est précisément la douleur qui est le grand symptôme dominant. M. Raynaud lui a consacré presque une page. Disons simplement que, d'intensité variable, elle est quelquefois atroce, mais que, dans certains cas que M. Raynaud n'a pas décrits, elle est toute légère et presque nulle.

D'ailleurs, la localisation aux extrémités ne nous paraît pas devoir être plus exclusive que nous avons vu l'être une pareille localisation pour les phénomènes de Raynaud. Ce qu'on a dit à leur sujet pourrait se généraliser à la gangrène; du reste, les observations propres à cette dernière ne font pas défaut. Dans un cas de Gibert (1), on voit en effet cette gangrène ne pas se borner seulement aux extrémités, mais frapper le bout du nez, le bord des oreilles, et même le sacrum; dans un cas de Steiner (2) la gangrène envahit d'abord la partie moyenne de la face dorsale de la main droite; puis la face antérieure de l'avant-bras droit, puis la face postérieure de l'avant-bras gauche; l'observation I de Pitres et Vaillard (3) est intéressante aussi au point de vue qui nous occupe. Ainsi nous admettons la possibilité d'un processus gangréneux, viscéral par exemple, de même nature que la gangrène cutanée que nous avons surtout décrite. Cette conception permettrait d'imaginer une foule de symptômes généraux possibles; mais écartons cette conception pour faire plus simple le tableau.

Dans ces conditions, il y a peu à dire sur ce sujet. Si l'on prend la peine de distinguer dans la gangrène ceux des symptômes généraux qui appartiennent à quelque maladie antécédente ou encore à quelque état diathésique concomittant, on voit qu'ils se réduisent à peu de chose, parce qu'à vrai dire, ils relèvent tous de la cause même de la gangrène, de sa cause vraie, toujours cachée, souvent méconnue, et non pas de cette gangrène elle-même.

La marche de l'affection, toujours assez lente, est continue ou présente des intermissions: ici, admet-on, forme chronique et là forme aiguë. M. Raynaud distingue même dans cette dernière une période d'invasion de symptomatologie essentiellement diverse et qui dure de quelques jours à un mois au maximum; une période de formation des eschares, période d'état d'environ 10 jours et une période enfin d'élimination et de cicatrisation, qui, jamais inférieure à 20 jours, ni supérieure à 10 mois, en dure ordinairement 3 ou 4.

Le grand fait à retenir est surtout que tantôt la gangrène de M. Raynaud évoluant en un accès unique, épuisant ainsi d'un seul coup toute son action, si nous osons nous exprimer ainsi, présente

(1) M. Gibert. *De la valeur de la néphrite au cours de la maladie de Raynaud*. Th. Paris, 1899, observat. VII, p. 93.

(2) Steiner. *Ein Fall von spontanen symmetrische Gangræn*. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1888).

(3) Pitres et Vaillard. *Archiv. de Physiol.* 1885.

par suite une marche relativement rapide, et que tantôt au contraire elle met son temps et prend ses aises. Alors le premier accès dure « plusieurs jours, plusieurs semaines ou plusieurs mois ; rarement il est continu ; le plus souvent, il est rémittent ou intermittent ; dans ce dernier cas, il affecte le type quotidien. Les autres accès se produisent à des intervalles de plusieurs mois ; ils surviennent sans cause appréciable ou sont ramenés par les mêmes causes qui ont présidé au début de la maladie (1) ». Chaque fois, le début a lieu par le même point ; le mal envahit ensuite successivement les parties voisines. Dans ces conditions, cela n'a rien qui puisse surprendre de voir dans le premier cas l'accès offrir plus de netteté dans sa symptomatologie, plus de gravité dans ses désordres, plus de régularité dans sa marche ; alors que, dans le second cas, au contraire, l'accès présente des symptômes moins nets, une gangrène moins profonde, une marche plus irrégulière. Ici même à la longue il semble s'établir une sorte d'accoutumance. Les accès deviennent de moins en moins graves, mais les parties alors restent dans un état presque continu de froid et d'engourdissement.

Nous venons d'exposer ce que nous entendions à proprement parler par gangrène de M. Raynaud. Volontairement, nous avons passé sous silence deux autres variétés d'évolution sur lesquelles il nous reste à ajouter un mot.

Les auteurs classiques admettent, en effet, d'ordinaire, qu'après ce que l'on pourrait désigner la période de début de la gangrène dite de M. Raynaud, période si variée suivant les malades, alors que sont apparues et la noirceur des parties frappées et les marbrures livides des veines collatérales, les accidents peuvent évoluer de trois manières différentes : vers l'escharre ce qui constitue à proprement parler l'évolution gangréneuse et vers deux autres variétés : formation de phlyctènes, production de parcheminement. La première se passe d'une façon presque constante des secondes ; pour ces dernières, chez le même individu, elles se combinent entre elles et peuvent apparaître soit en même temps, soit les unes après les autres. C'est ainsi, par exemple, qu'alors que certains malades présentent seulement l'une ou l'autre de ces formes, chez d'autres au contraire le parcheminement n'a plus lieu d'emblée, mais est précédé d'une production de phlyctènes, etc...

Phlyctènes. — Assez généralement, ces phlyctènes se développent sur les points les plus exposés à la pression, aux frottements, aux traumatismes en général de quelque nature qu'ils soient, points

(1) M. Boulai. Art. *Asphyxie locale*, in *Manuel de Médecine*. Rueff. Paris, 1896, t. IV, p. 206.

qui, d'ordinaire, sont d'ailleurs le siège des douleurs les plus vives et de la coloration la plus intense : aux doigts, par exemple, l'extrémité de la phalange. Isolées ou multiples, elles sont ordinairement petites et assez peu douloureuses par elles-mêmes pour pouvoir passer presque inaperçues. Elles se développent et se remplissent d'un liquide séro-purulent, puis se dessèchent ou se rompent suivant les cas.

C'est plus particulièrement chez les enfants, et surtout aux pieds, que le liquide se résorbe lentement et que la phlyctène se dessèche, brunit, se détache par place. Il reste ainsi une ulcération superficielle, à fond lisse, ordinairement rose. Un examen attentif montre « que les papilles ont été plus ou moins érodées et présentent au point maximum de la lésion une couleur d'un violet pâle ; la peau ne tarde pas à reprendre son apparence normale. Tout ce travail met une quinzaine de jours à s'accomplir (1) ». Quelquefois pourtant il reste une petite cicatrice blanche et déprimée.

Mais les phlyctènes se rompent plus souvent qu'elles ne se dessèchent ; alors le liquide séro-purulent s'échappe, le derme est à nu et il en résulte une ulcération, petite presque toujours. Loin de s'étendre comme on eut été en droit de le craindre, cette ulcération persiste quelques jours à peine ; « puis les parties se raniment, se cicatrisent, se rétractent, et il reste une sorte de tubercule conique, souvent immédiatement sous-jacent à l'ongle (2) ».

En même temps que ce travail de réparation s'opère, la chaleur revient aux régions frappées et, à mesure que s'atténue, puis s'efface leur teinte asphyxique, les téguments reprennent leur couleur normale. Cette guérison n'est que momentanée et la même série de phénomènes ne tarde pas à se reproduire ; aussi, quand l'affection s'est localisée aux doigts, voit-on, à la longue, leur pulpe présenter un grand nombre de petites cicatrices blanches, déprimées, très dures, qui sont comme « les stigmates de la maladie qui prouve qu'elle ne s'est pas arrêtée à l'épiderme, mais que la couche la plus superficielle du derme a été atteinte. On peut voir à un moment donné, tous les ongles tomber simultanément, mais ce qui frappe le plus c'est la forme effilée que prennent le bout des doigts, la dureté de leur tissu, leur aspect flétri, comme chagriné (3) ».

Obs. XIX (4). — L'enfant, un garçon de 19 mois, est robuste et ses parents bien portants. Au milieu d'août 1893, les dernières phalanges des doigts de sa main gauche devinrent blanches et froides, la paume brûlante, cela au milieu

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*, Th. Paris, 1862, p. 115.

(2) Grasset. *Traité pratique des maladies du système nerveux*. Paris, 1886, p. 757.

(3) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. Th. Paris, 1862, p. 114.

(4) Deck. *British med. Journ.* 1894, 1, p. 287 (observat. résumée).

de douleurs très violentes. Les paroxysmes douloureux durent en moyenne une heure et reviennent assez régulièrement deux fois par jour (8 heures du matin et 8 heures du soir) suivis d'une période de congestion intense durant laquelle les doigts prennent une teinte bleue foncée ou pourpre. Entre les attaques, l'enfant joue mais évite de se servir de la main gauche.

Appareils divers, normaux ; urines, normales, de densité 1.020.

Une petite pustule se forme à l'extrémité de l'index gauche, au commencement de septembre, et, plus tard, aux autres doigts de la même main. Au milieu de septembre, la main droite se prend à son tour et présente des phlyctènes sur les doigts. A la fin du mois, les deux mains sont d'une teinte pourpre.

Au début d'octobre, les phlyctènes de la main gauche ont séché et sont remplacées par des eschares parcheminées, épaisses. Celles de droite sont en voie de dessiccation. Le 24 octobre les eschares sont tombées et leur place n'est plus indiquée que par une teinte rouge. L'enfant est revenu à l'état normal sauf une sensibilité exagérée des extrémités digitales.

La durée totale avait été de trois mois. Tous les médicaments échouèrent : phénacétine, quinine, acétamilide, nitroglycérine, salicylate de soude, etc., etc... Un courant continu faible fut ce qui donna le plus de soulagement.

Obs. XX (1). — M. A..., âgée de sept mois et d'une très bonne santé générale, présente depuis une vingtaine de jours aux extrémités des troisième et quatrième doigts de chaque main les lésions pour lesquelles elle nous est amenée.

Vers la fin novembre, l'enfant devint grognon, criait, commençait à refuser le sein ; au bout de quelques jours, elle présentait aux extrémités du médius et de l'annulaire des deux mains une teinte violette s'exagérant pendant les crises douloureuses. Vers le 10 décembre, les extrémités atteintes devinrent noires ; il s'y produisit des phlyctènes et les crises douloureuses se multiplièrent. L'enfant pesait alors 8 k. 125 grammes.

Rien de particulier dans ses antécédents héréditaires, ni dans ses antécédents personnels. — Au moment où nous l'examinons, elle présente une gangrène symétrique des extrémités des médius et des annulaires, un peu plus étendue à droite.

Le médius présente, à son extrémité libre, une teinte noirâtre, s'arrêtant à quelques millimètres au-dessous du bord libre de l'ongle ; elle forme un petit capuchon coiffant la pulpe du doigt et remontant sous l'ongle au travers duquel on voit la teinte noire, par transparence, dans un tiers à peu près de la hauteur ; à la face palmaire, l'extrême limite des lésions atteint environ aussi le tiers de la phalange. Cette teinte noire correspond à une petite eschare dure et sèche ; à la limite de l'eschare, il a existé de petites phlyctènes ; on y voit actuellement deux ou trois petites ulcérations suintant légèrement. Cette eschare est entourée d'une zone légèrement tuméfiée et d'un rouge très marqué.

A l'annulaire, le petit capuchon de gangrène atteint et dépasse, même à la face palmaire, la moitié de la phalange ; à la face dorsale, il remonte un peu moins haut et se limite à peu près à la moitié de l'ongle qui, à ce niveau, est dépoli et parcheminé. Il existe deux ou trois petites phlyctènes contenant un liquide séro-purulent ; du côté droit, est une petite fissure limitant sur une très petite étendue la zone mortifiée. L'œdème, dur et rouge, dépasse l'articulation phalango-phalangienne.

Les crises douloureuses paraissent revenir une fois par jour et l'enfant tolère difficilement qu'on lui touche le doigt malade, soit douleur, soit appréhension.

(1) Besson, in C. Maugue, *Contribution à l'étude de la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1895, p. 13). (Observat. résumée).

Il est impossible de déterminer s'il existe dans les parties malades un abaissement de température. L'examen le plus minutieux ne permet de constater aucune lésion chez l'enfant.

Traitement. — Bains locaux dans du vin aromatique tiède et, dans l'intervalle, enveloppements ouatés. Tous les deux ou trois jours, bain général, et friction générale tous les jours, douce mais aboutissant à une légère rubéfaction du tégument. A l'intérieur 0,004 d'extrait de belladone en solution aqueuse; le lendemain 0,008 et, à partir du 3^e jour, chaque jour 18 milligrammes.

Dès le quatrième jour, les crises douloureuses avaient à peu près disparu; l'enfant reprenait volontiers le sein et se laissait prendre les mains; l'état des lésions était à peu près stationnaire, elles n'avaient subi aucun accroissement. Pas de nouvelles phlyctènes.

Dès les premiers jours de janvier, le travail de réparation s'effectuait rapidement. Au pourtour des lésions, les téguments avaient repris leur teinte normale, les eschares étaient peu profondes et formaient de véritables pellicules qui s'éliminaient très facilement sans réaction. Au-dessous d'elles, l'épiderme se réforme. Cependant il y eut aux annulaires de très petites cicatrices fibreuses punctiformes. Les ongles furent déformés et présentèrent au-dessous de leur partie médiane un sillon transversal.

Dès le premier jour de février, retour à l'aspect normal des médius dont l'extrémité est rosée et un peu effilée. Aux annulaires, le tégument reprend son aspect normal; tout à fait à l'extrémité du doigt, à la limite de l'eschare et des parties saines, sort deux petites cicatrices déprimées et blanches; les ongles, un peu déformés par le sillon transversal, reprennent leur croissance normale.

Bon état général: poids = 8 kil. 460. L'enfant n'a pas eu depuis d'atteinte nouvelle.

Parcheminement. — Nous l'avons dit déjà, cet état parcheminé peut survenir sans phlyctènes antérieures, nous n'y reviendrons pas; voyons seulement ce qui se passe dans cette variété d'évolution pour laquelle nous n'avons pas trouvé d'observation qui nous convint pleinement. Supposons la siégeant aux doigts ce qui est un cas fréquent.

L'extrémité digitale violacée prend ici une coloration fauve ou jaune. La peau, amincie, se dessèche, se ride, se raccornit, d'un mot semble se momifier; « il en résulte pour le doigt une forme conique. On ne saurait mieux la comparer alors qu'à ce qu'il serait si on l'eût violemment étreint dans un lien et qu'il eut gardé cette forme. Bientôt il survient une desquamation et des pellicules épaisses, d'une dureté ligneuse, s'enlèvent par lambeaux (1) ».

Telles sont les variétés d'évolution qu'il nous restait à décrire pour être complets; nous avons tenu à les mettre à part parce que nous les considérons non pas comme des formes de la gangrène dite de M. Raynaud, mais plutôt comme des complications n'appartenant pas exclusivement à cette gangrène. En effet, nous allons retrouver les phlyctènes dans le chapitre suivant et le parcheminement peut également y trouver sa place.

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. Th. Paris 1862, p. 115.

Sclérodermie.

§ 1. — *Observations.*

OBS. XXI (1). — La nommée X..., âgée de 35 ans, n'a jamais fait de maladie sérieuse, jamais de rhumatismes, ni de troubles nerveux, pourtant elle a souvent des accès de rire et de pleurs sans motif; jamais de névralgies intercostales, jamais de crises gastralgiques.

En août 1885, elle ressentit des démangeaisons très vives au voisinage du creux épigastrique du côté droit, et, peu après, elle remarqua en cette région une surface grande comme un pois, d'un jaune verdâtre, analogue à une ecchymose en voie de régression, cette surface, qu'elle comparait à une piqure d'insecte, n'est pas saillante sur les parties voisines, mais reposait sur une base indurée très nette et assez profonde. Cette tache continua à s'étendre et l'induration fit les mêmes progrès qu'elle; mais, en même temps, les parties de la plaque qui avaient apparu les premières se décoloraient, prenaient une teinte d'un blanc jaunâtre; en quelques points, pourtant, cette teinte était plus foncée, d'un gris sale, et il semblait exister à ce niveau une desquamations furfuracée. Les démangeaisons persistaient. Pendant deux mois environ, la plaque continua à s'étendre, jusqu'au mois d'octobre; depuis cette date, elle est demeurée stationnaire; elle s'est seulement déprimée plus profondément.

Nous voyons la malade, pour la première fois, le 10 mai 1886, et nous constatons l'état suivant : la lésion siège dans l'hypocondre droit; elle commence au niveau du creux épigastrique, à trois travers de doigt au-dessous du sternum environ et se dirige parallèlement à l'espace intercostal dans un trajet de dix centimètres; large à son origine de 3 centimètres, elle va en se rétrécissant en sorte qu'à son extrémité elle mesure seulement 1 centimètre.

La plaque, ainsi limitée, est déprimée légèrement à son centre, d'une coloration jaune, rappelant celle de la cire vieille; à sa partie interne, elle a un aspect sale, grisâtre; en cet endroit, l'apparence lisse très remarquable sur le reste de l'étendue de la plaque n'existe pas; elle est, au contraire, rugueuse par suite de la présence de squames épidermiques superposées.

La consistance de la plaque est dure, parcheminée; l'impression générale qu'elle donne est à peu près celle d'une surface cutanée sur laquelle on a trop longtemps séjourné dans une pulvérisation au chlorure de méthyle. La totalité de la plaque est indurée, elle est assez profonde et semble intéresser une partie du tissu cellulaire sous-cutané; on ne peut la plisser partiellement mais on parvient facilement à la soulever toute entière des tissus sous-jacents.

A la périphérie de la plaque, au dedans de son bord, la peau a un aspect plissé légèrement radié; les plis normaux qui ont disparu du centre de la plaque paraissent avoir persisté ici.

Toute la plaque est entourée d'un anneau rosé disparaissant par la pression du doigt, ayant de 4 à 5 millimètres de large, mais dont l'existence et l'intensité de coloration sont loin d'être constants; il disparaît parfois pendant un temps assez long en sorte que, à la vue, la plaque semble moins nette; d'autres fois, il prend une coloration brunâtre.

La sensibilité est normale sur la plaque; la galvanisation et la faradisation

(1) E. Bouttier : *De la sclérodermie* (Th. Paris, 1886, obs. III, p. 76).

amènent de la rougeur de la plaque. D'après la malade, la sudation aurait complètement disparu du centre de la plaque.

Traitement : galvanisation et faradisation ; massage de la plaque, bains de vapeur.

Le séjour de la malade n'amena pas grande amélioration ; l'induration persista, mais l'anneau rose disparut presque complètement, il ne se montrait qu'après les séances d'électrisation, et persistait pendant assez longtemps.

Obs. XXII (1). — Nous avons affaire à une personne qui se porte bien d'ailleurs, dont les fonctions générales ne sont nullement troublées, mais dont la vie a été tourmentée par des chagrins et des peines domestiques. Il y a deux ans, elle a vu apparaître aux membres inférieurs quelques plaques, qui présentent un aspect spécial.

Parmi ces plaques, il en est une située au devant du tibia à la partie inférieure de la jambe, d'une coloration blanche semblable à une cicatrice, tout à fait dure, d'une consistance analogue à du cuir, et au niveau de laquelle la peau est tellement rétractée, qu'il est impossible de la pincer entre les doigts. Au milieu de cette plaque blanche, on trouve une saillie légère constituée par une croûte, résultant d'un épiphénomène, d'une éruption semi-bulleuse, qui est survenue il y a quelques jours. A côté, il existe des taches violacées, qui semblent être déterminées par une gêne dans la circulation capillaire et qui disparaissent sous la pression du doigt, pour se reproduire immédiatement après.

D'autres plaques blanches s'observent encore chez cette femme, plus caractéristiques que la précédente, car elles ne présentent pas cette légère saillie dont je viens de parler, qui à titre de complication est venue s'ajouter à la maladie. C'est ainsi que vous pourrez en voir une sur les cuisses, une autre sous le jarret, où l'on remarque encore cette surface dure, réticulée, ressemblant à une cicatrice, et au niveau de laquelle la peau est dure et rétractée.

D'autre part, à la partie antérieure du cou, on constate l'existence de taches érythémateuses, rouges, un peu saillantes, tandis que les autres étaient déprimées, mais qui ne sont qu'un degré moins avancé de la maladie : peu à peu, en effet, la rougeur, la petite saillie qui les caractérisent, s'effacent et font place à la décoloration et à l'induration de la peau que l'on observe dans les plaques.

Le membre inférieur gauche présente également quelques lésions, mais à un degré moins avancé que le droit. On y remarque seulement ces mêmes taches initiales, caractérisées par un peu de rougeur et un commencement d'induration de la peau.

Ces lésions ne s'accompagnent d'ailleurs d'aucune espèce de douleur ni de démangeaisons. C'est à peine si elles donnent lieu à quelques élancements. De plus, la sensibilité de la peau est conservée, les fonctions générales s'accomplissent régulièrement ; la malade est seulement un peu faible. Enfin, on ne trouve rien aux mains et l'on ne constate aucune espèce d'altération sur le corps.

Obs. XXIII (2). — Eugène G..., 20 ans, employé de commerce, est fils unique. Sa mère, un peu nerveuse, mais non sujette aux attaques de nerfs, a parfois des migraines et des accès de lassitude. Son père est migraineux aussi,

(1) *Gazette des Hôpitaux*, 1877.

(2) Barthélemy. *Ann. de dermatologie et de syphiligraphie*, 1881. T. II, p. 663 (Obs. résumée).

mais il n'a pas de rhumatismes. Accès fréquents de gastralgie, et, il y a une vingtaine d'années, plaques de psoriasis au coude droit.

Le malade n'a rien de particulier dans ses antécédents personnels. De taille ordinaire, il est pâlot, maigrelet mais assez bien portant; c'est un lymphatique.

C'est à 17 ans que, sans cause connue, apparut à l'avant-bras droit (face antérieure, tiers supérieur) une petite tache lilas (mélange de rose et de brun) qui fut remarquée par hasard, car elle n'était le siège d'aucune douleur, démanaison ni sensation anormale. Cette tache, qui était alors du volume d'une pièce de 50 centimes ou de 1 franc, atteignit rapidement les dimensions d'une pièce de 5 francs en argent. Puis elle s'étendit graduellement et plus lentement pendant trois mois environ. Plus tard, elle resta à peu près stationnaire. Au fur et à mesure que la tache se développe, le centre d'abord lilas pâlit et devient blanc. La coloration lilacée, qui marque le début, puis l'extension, occupe la périphérie et la limite par un bord de 2 à 4 millimètres de largeur. Le centre, au contraire, pâlit de plus en plus; à l'hyperchromie succède l'achromie; alors, comme la plaque est lilas à la périphérie, blanche au centre, et que la coloration est inégalement distribuée, on peut dire qu'elle est caractérisée par la dischromie. En même temps, la peau se fait lisse, brillante, vernissée, émaillée comme de la baudruche ou du collodion. Les plis cutanés disparaissent. La plaque blanchit également et devient lisse, massive aussi et s'épaissit dans toute sa portion centrale.

La portion périphérique, lilacée, garde son épaisseur et sa souplesse physiologique et ne diffère de la peau normale que par sa coloration. Les plis cutanés et les glandes sont conservés à ce niveau.

Au contraire, dans les points achromiques, la peau perd ses plis, ses glandes et surtout s'épaissit, mais en masse et d'une façon inégale, de telle sorte que cet épaississement est plus accentué au centre, qui est légèrement bombé, que sur les bords, où l'infiltration scléreuse va en mourant.

Au toucher, la peau est dure, cartilagineuse, fibreuse, surtout épaisse aux points où elle est la plus lisse et la plus blanche. Enfin, au fur et à mesure que la plaque devient plus ancienne et plus large, un autre phénomène apparaît; la portion tout à fait centrale rougit, devient hyperémique; puis, peu à peu, la couche cornée de l'épiderme tombe et laisse à nu la couche malpighienne qui est dès lors à vif, saignante ou couverte d'une légère sérosité sanguinolente. Ce travail exulcératif n'est ni uniforme, ni continu: il est plus accentué sur certains points que sur certains autres et cette inégalité des exulcérations se manifeste plus encore par la suite; en effet, les points exulcérés plus profondément se recouvrent de véritables petites croûtes grises ou brunes, tandis que les parties voisines sont seulement recouvertes de squames ou de croûtelettes minces et écailleuses. Il n'y a nulle part de lésions présentant un développement plus avancé; nulle part de cicatrices blanchâtres et déprimées..... Telle est la marche de la première plaque, prise comme type de description, dont le début, il y a trois ans, ne fut précédé ni suivi d'aucune indisposition quelconque. Aujourd'hui, elle a à peu près la largeur de la paume de la main et présente une certaine tendance à la circularité.

Dès son apparition, le malade fut soumis aux bains sulfureux qui ne furent pas continués longtemps. En effet, trois semaines après eux, des plaques, analogues à la première, se montrèrent de tous les côtés et le malade en a eu une quarantaine.

Un peu à droite de la ligne médiane du dos, au niveau des dernières côtes, il existe une plaque ovale large comme celle d'une petite main et qui réalise le type le plus complet de l'affection. Elle présente une zone externe, d'un beau lilas mauve, d'un peu plus d'un centimètre de largeur; une zone violet bistré, d'un peu moins d'un centimètre de largeur; une troisième zone

blanche, lisse, dure, véritablement lardacée, d'un centimètre environ; enfin, une zone rouge centrale, ayant l'étendue de la coupe d'un œuf de pigeon, squameuse à la périphérie, puis variqueuse et enfin érythémateuse, mais presque lisse tout à fait au centre.

Les autres plaques sont disséminées sur les membres d'une manière qui est loin d'être symétrique.

Sont épargnés : — en arrière : la tête, le cuir chevelu, le cou, les épaules, les deux tiers supérieurs du dos, tout le côté droit : — en avant : tout le tronc excepté les régions latérales du bassin, les mains, les faces internes des cuisses.

Sont atteintes à gauche : — en arrière : la partie moyenne et latérale du tronc au niveau de la ceinture ; — en avant : les membres thoraciques, exclusivement dans leur région externe, les avant-bras plus que les bras, cela avec une certaine symétrie ; la face externe des cuisses ; les genoux au-dessus et au-dessous de la rotule, surtout dans les régions antérieures ; les jambes (région externe et surtout les mollets qui sont envahis dans leur presque totalité) ; les malléoles (face externe et interne) ; les régions tarsiennes.

Rien aux mains. Rien aux orteils. Rien aux régions plantaires. Pas de sclérodactylie ; pas d'atrophie, ni d'altérations musculaires.

Les forces normales sont partout conservées, la sensibilité intacte partout dans ses divers modes. La température locale, au niveau des plaques et au niveau de la peau saine, est également normale et sans différence d'un côté à l'autre.

A la réunion du tiers inférieur de l'avant-bras droit, avec le tiers moyen, il y a un certain nombre de placards arrondis qui, sans se toucher, sont assez rapprochés pour former une espèce de bracelet. Là, il y a une atrophie cutanée manifeste car on voit de profil, au niveau des plaques dures, une dépression cutanée prononcée. Dépression et dureté de la peau produisent une compression des tendons sous-jacents et troublent leur fonctionnement.

Marche de l'affection. — Le début a été spontané, indolent et rapide. Toutefois, les poussées, pour avoir diminué d'intensité, ne se sont éteintes qu'à la longue, puisque de nouvelles taches lilacées, ou violacées, ou même contusiformes se sont encore montrées çà et là dans le cours de la première et de la seconde année, à des intervalles irréguliers et toujours avec les mêmes caractères de soudaineté et d'indolence.

Depuis un an, aucune nouvelle tache n'est apparue. Parmi les plaques existantes, les unes se sont arrêtées au premier degré (période lilacée continue) les autres sont à des degrés divers de développement.

L'examen des urines et négatif ; celui des viscères montre tous les organes à l'état physiologique.

Traitement. — Chaque jour : 2 douches froides ; 3 cuillerées de sirop d'iode de fer ; 15 gouttes de teinture de noix vomique. Courants continus (10 éléments), appliqués toute la nuit.

OBS. XXIV (1). — La malade est une femme de 50 ans dont les règles ont cessé depuis quatre ans, bien conservée, sans antécédents pathologiques.

La maladie a débuté sur le bord interne du sein droit par une plaque rosée, de consistance et de température normale, ne s'élevant pas au-dessus de la peau, donnant à la malade une sensation de brûlure, et très douloureuse à la pression. L'épiderme cependant ne se modifia pas.

(1) Dorozynski. *Wiener med. Presse*, 19 août 1877 (observat. résumée).

Après six ou huit semaines, tandis que la périphérie de la plaque s'étendait, la teinte rouge centrale faisait place à une plaque blanche, qui s'agrandit si bien que trois semaines après, la coloration rouge était devenue brune et se trouvait réduite à un anneau complet entourant le centre blanc.

En même temps, l'épiderme paraît lisse, luisant, d'un blanc de neige ; le derme est gras, épais au toucher, mais la peau ne paraît pas surélevée ; elle est pourtant œdématiée par la formation d'un épais exsudat entre ses éléments. L'impression qu'elle donne au toucher est celle d'un lipôme et elle ne se laisse plisser qu'en en prenant une grande étendue, et alors au prix de grandes douleurs.

Au-dessus et au-dessous de la première plaque s'en développèrent ensuite d'autres qui suivirent la même évolution et se réunirent si bien que l'anneau foncé se confondit et qu'il en fut de même des plaques décolorées. C'est ainsi qu'après que la première plaque, ayant évolué, eût occupé presque toute la moitié du sein, il s'en développa une autre au-dessus, et si grande qu'elle envahit la région claviculaire gauche et se réunit avec une plaque qui prit naissance sur l'épaule. Sur la moitié droite du thorax, et sur l'épigastre se montrèrent des plaques semblables qui évoluèrent de même.

Pendant une interruption de traitement qui dura trois mois, la maladie fit des progrès rapides ; toute la paroi thoracique antérieure fut envahie. La peau ne resta indemne que sur des points à peine gros comme des têtes d'épingle, d'ailleurs colorés en rouge, et paraissant représenter le premier stade de la lésion. Après qu'elle se fût étendue de chaque côté jusqu'aux clavicules, la maladie poussa sous les aisselles, s'étendit au dos, sauf en quelques points comme à la face antérieure ; puis des plaques apparurent sur l'épigastre dont une faible étendue resta cependant indemne.

De la région épigastrique, la lésion envoya vers les régions hypogastriques, à droite et à gauche, des prolongements en forme de bande qui se rejoignirent au niveau de la symphise pubienne, avec une bande anaïogue transversale pour former ainsi un vaste anneau induré.

L'épaississement des téguments est particulièrement marqué à la région épigastrique, et c'est à une partie du dos, indemne de toute induration, que la malade rapporte les sensations désagréables qu'elle éprouve.

Vue de loin, la paroi antérieure du thorax donne l'impression d'une cicatrice superficielle largement développée. Les mamelles sont épaissies ; les mamelons libres mais fortement comprimés, déformés, ayant l'aspect de renflements piriformes. A un examen plus attentif, on trouve que les surfaces malades sont généralement pâles et que c'est seulement par places qu'elles sont traversées par de fines ramifications vasculaires ; par places, la coloration est d'un bleu violacé, analogue à une ecchymose en voie de régression. Ces régions sont d'ailleurs malades depuis longtemps.

L'épiderme est partout lisse, luisant et sillonné de plis fins et luisant.

La maladie ne commence pas en un seul point d'où elle s'étend. Elle débute en même temps par plusieurs endroits, et se distribue souvent d'une façon symétrique.

Les régions malades sont très sensibles au toucher et à la pression ; douloureuses dans les mouvements. Depuis trois ou quatre semaines, la malade ne peut plus quitter le lit. La sensibilité paraît un peu diminuée dans la partie malade. Température normale ; fonctions hépatiques et rénales régulières.

Obs. XXV (1). — Le malade est un homme de 67 ans, exerçant la profession

(1) Vidal. *Gazette des Hôpitaux*, 1878.

de peindre ; il a été soumis à une bonne hygiène ; toutefois il a eu des chagrins et a toujours été nerveux. Il est sujet depuis très longtemps aux sueurs de la paume des mains et de la plante des pieds.

La maladie a seulement commencé depuis un an ; il remarquait que ses mains devenaient souvent froides, prenaient une teinte violacée et se gonflaient. Puis les doigts furent plus raides, la peau devenait plus dure. Il éprouvait au cou, à la poitrine, un sentiment de constriction, comme si la peau se fut transformée en corset ; la peau se collait sur les parties profondes ; elle est absolument tendue comme une peau de tambour. De même sur le ventre et jusqu'aux cuisses, la peau se durcissait en plaques. En tournant la tête, il sentait la peau du cou rétractée gêner ses mouvements. La peau était, sur ces points, lisse, plaquée, tendue, avec une coloration pigmentée, mêlée de vergetures blanchâtres. La maladie débute par une grande plaque sur le ventre, où la peau devint dure, tendue, et au-dessus on voyait une région violette faisant saillie au-dessus du niveau de l'abdomen tandis que la plaque inférieure s'enfonçait pour ainsi dire au-dessous de ce niveau. Cette portion gonflée était congestionnée, œdémateuse pour ainsi dire, mais le doigt n'y laissait aucune empreinte. Le froid, les émotions morales augmentaient les caractères de cette zone d'asphyxie locale.

Obs. XXVI (1). — Catherine C..., 30 ans, n'offre rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et personnels. Régée à 19 ans, elle éprouve dans les mains, depuis l'âge de 15 ans, des douleurs vagues, qu'elle compare à des tiraillements.

En 1871, elle remarque qu'à la moindre impression du froid ses doigts deviennent bleus et violacés, en même temps qu'ils sont le siège de fourmillements intenses qui en empêchent tout usage. A cette coloration foncée succédait généralement une teinte blanche bien marquée.

C'est surtout depuis huit ans que ces troubles circulatoires sont bien manifestes.

De temps en temps, surtout pendant les hivers, apparaissent sur la face dorsale des doigts, au niveau des ongles, de petites phlyctènes remplies d'un liquide séreux qui donnaient lieu à des ulcérations dont on voit encore les nombreuses cicatrices déprimées.

Etat actuel. — A la partie inférieure des avant-bras, sur le dos de la main, surtout sur les doigts, la peau est dure et rétrécie. Sur les avant-bras et les mains, elle peut, bien qu'avec une certaine difficulté, être encore plissée, mais aux doigts elle est raccornie, momifiée, collée aux phalanges dont on ne peut la séparer.

En revenant sur eux-mêmes, les téguments rétractés ont amené la flexion des doigts, surtout marquée au bord cubital de la main. Tandis que les pouces presque rectilignes forment des tiges rigides, les auriculaires sont fléchis à angle droit au niveau des deux dernières phalanges. Les autres doigts remplissent insensiblement la courbure.

La rétraction cutanée est remarquable au niveau de la racine des ongles ; elle y atteint un tel degré que les ongles sont comme étranglés par un anneau étroit et rigide, ce qui détermine des troubles de nutrition très notables, épaissement, fissures longitudinales et transversales. Ces sortes d'altérations peu prononcées pour les deux derniers doigts, atteignent leur maximum d'intensité sur le pouce et l'index. A l'index droit, l'ongle a presque complètement disparu, il ne reste plus qu'un petit moignon irrégulier de substance cornée et la phalangette est atrophiée.

(1) E. Besnier, in Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie.* (Th. Paris 1886. Observation III, p. 31.)

Malgré ces déformations digitales, les articulations sont normales; l'articulation interphalangienne de l'auriculaire est seule le siège d'une demi-ankylose. Les sensibilités tactile et calorique ne sont pas modifiées.

La face présente une certaine immobilité, la malade y accuse de légers tiraillements et un peu de gêne dans les mouvements.

A la face, au cou, au niveau des articulations des coudes et des genoux, la peau offre une pigmentation anormale, uniforme aux membres, inarbrée à la face où l'on distingue de petits îlots de peau normale.

Le traitement a consisté dans l'application de courants continus, à double application simultanée, les pôles positifs placés à la nuque, un pôle négatif sur le dos de chaque main. Au bout de quatre mois (juillet 1882) l'amélioration était manifeste surtout aux avant-bras.

Du mois de juillet au mois de septembre, la malade prit des bains sulfureux, et, en permanence, des inhalations d'oxygène. L'induration continua à diminuer un peu, mais la pigmentation resta la même.

Lors du dernier examen (avril 1883), l'état était stationnaire; de petites plaques sclérodermiques qui étaient apparues sur les mains pendant les froids de l'hiver, étaient en voie de régression et la malade commençait à se lasser de l'électrisation qui, disait-elle, ne produisait plus aucun effet. Comme la plupart des malades atteints de cette affection, elle ne possédait qu'une tolérance nerveuse très limitée.

OBS. XXVII (4). — G..., 29 ans, n'offre rien de particulier dans ses antécédents, soit héréditaires, soit personnels; cependant elle travaille dans l'arsenic et trempe ses doigts dans un vernis plombique.

Elle a été prise, il y a quelque temps, de douleurs vives dans les doigts qui devinrent bleuâtres. Les mains étaient toujours-glacées; il en était de même des pieds.

Après une période assez longue de douleurs dans les coudes, il survint une gêne des mouvements dans les articulations; puis la face se prit, les lèvres devinrent plus minces, le nez s'effila, devint plus pointu, sa crête plus tranchante. Aujourd'hui les doigts sont luisants, parcheminés, la peau est d'une couleur bistrée spéciale, les ongles intacts. Rien dans les coudes ni dans les autres articulations. Toute la peau du visage est luisante et tendue, les lèvres sont devenues très minces, à droite surtout; la malade ne peut fermer la bouche et on voit les dents entre les lèvres écartées.

Chez cette malade, c'est surtout la partie inférieure du visage qui a été frappée; cependant le front est un peu lisse, les rides s'y dessinent mal, les yeux sont peut-être un peu plus grands, un peu plus saillants. La pointe du nez et toute la partie inférieure du visage sont caractéristiques, seul le sillon naso-jugal est conservé dans cette portion de la face, il est même plus marqué qu'à l'état normal. Quant au menton, il est sillonné de plis, de rides qui se croisent dans tous les sens; la peau adhère intimement au maxillaire inférieur; enfin, les lèvres n'arrivent plus qu'à être une ligne au niveau de la commissure labiale; leur muqueuse est presque totalement invisible, entre elles les dents apparaissent.

OBS. XXVIII (2). — Mme V..., 41 ans (hôpital Saint-Antoine).

Antécédents héréditaires. — Père mort à 45 ans d'hémorrhagie cérébrale. Mère morte à 73 ans d'affection cardiaque.

(1) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. (Th. Paris 1883, Obs. IV, p. 81, résumée).

(2) E. Collin, in *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886. Observation II, p. 28 et suiv., résumée).

Antécédents personnels. — Gourmes dans l'enfance ; pustules d'impétigo sur la face et le cuir chevelu. Migraines fréquentes de 21 à 36 ans. Névralgies dentaires répétées. Perte prématurée des dents. Variole en 1870. Dans sa jeunesse, ses doigts avaient été toujours froids et souvent violacés.

Deux jours avant ses premières règles (13 ans), la malade dit avoir vu survenir de petites taches rouges bien marquées et assez confluentes à la face et au cou, plus pâles et discrètes à la partie supérieure de la poitrine et sur les membres supérieurs, taches qui disparurent après la fin des menstrues. Ce même phénomène se reproduisit en 1870.

En 1871, elle ressent des douleurs et de l'engourdissement dans les doigts. Bientôt après ils devinrent raides et les mouvements de plus en plus difficiles. En mai 1885, ulcère variqueux de la jambe. Etourdissements en novembre 1885.

Etat actuel. — La face est couverte de taches rouges surtout marquées et confluentes dans la moitié supérieure au-dessus d'une ligne horizontale passant par les ailes du nez. Elles sont constituées par la réunion de petits vaisseaux saillants et variqueux, assez généralement disposés en étoiles et s'effaçant sous la pression pour reparaitre bientôt après. Taches analogues, mais moins prononcées, sur le cou et la partie supérieure du thorax en avant et en arrière ; petits boutons d'acné sur la région sternale.

Dans toutes ces parties, la peau a conservé sa consistance normale. Cependant les lèvres paraissent un peu amincies. Sur la pointe de la langue, à la voûte palatine et au voile du palais, on constate quelques petites taches vasculaires. Le cuir chevelu est couvert de squames séborrhéiques et les cheveux sont secs et cassants.

Les doigts de la main gauche, rigides et durs, sont dans une flexion qui, plus prononcée à l'auriculaire, diminue à mesure qu'on se rapproche de l'index. La phalangette est fléchie, ce qui donne aux doigts la forme de béquilles. La peau est indurée et collée aux tissus sous-jacents ; les saillies papillaires ont disparu ; les ongles sont recourbés en forme de bec de perroquet, mais ne présentent aucune lésion. Il existe à la face externe du pouce, près de son extrémité inférieure, une petite bulle transparente, tandis qu'à son extrémité supérieure, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne se trouve un bloc épidermique très dur. On en voit un semblable au niveau de la même articulation de l'index, et, à l'extrémité unguéale de ce dernier doigt, siège, au niveau de la matrice de l'ongle, une ulcération douloureuse.

Les doigts ont diminué de volume, ils ont une coloration blanchâtre parsemée de petits points brunâtres. Sur la face dorsale de la main, la peau est moins indurée, se laisse assez facilement pincer ; au niveau du poignet, dans une étendue de 2 à 3 centimètres, elle présente une coloration plus foncée.

Des taches rouges analogues à celles du cou se retrouvent disséminées sur les avant-bras, sur le dos et sur la paume de la main dont la peau est douce et souple.

Les doigts de la main droite sont aussi fléchis et les ongles des I, II, III et IV sont tellement recourbés qu'ils viennent recouvrir la pulpe. L'index est rejeté en dedans recouvrant le médius qui, lui-même, empiète sur l'annulaire. Au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index on constate une ulcération arrondie recouverte d'une croûte jaunâtre et entourée d'un anneau rouge à la périphérie. La peau des doigts est dure et rétractée ; celle du dos de la main se laisse plisser et la paume est indemne. Au niveau de l'articulation radio-carpienne, même bracelet brunâtre que du côté opposé.

Aux deux mains, sur presque tous les doigts, sur les articulations métacarpo-phalangienne et phalango-phalangiennes, on voit des taches blanchâtres d'aspect cicatriciel et qui auraient succédé à des ulcérations. Douleurs dans les poignets, les épaules et les doigts.

Lésions variqueuses à la jambe droite où la peau est dure, violacée, recouverte de squames grisâtres, s'enlevant facilement, et à la jambe gauche où persistent, près des malléoles, les traces d'anciens ulcères. Les orteils sont cyanosés et refroidis. Le gros orteil est déjeté en dehors ; l'ongle du gros orteil gauche est divisé en deux parties par un sillon transversal ; la partie postérieure est blanche et amincie, tandis que la partie antérieure est jaune et épaissie.

La transpiration et la sensibilité sont normales.

OBS. XXIX (1). — Mlle F..., 17 ans, sans profession, a une mère médiocrement nerveuse, un père migraineux et rien autre chose dans ses antécédents héréditaires. Dans ses antécédents personnels, rougeole à 2 ans. Fièvre typhoïde légère à 12 ans. Dans son enfance, croûtes derrière les oreilles, mais pas d'adénopathies cervicales. Jamais d'engelures. Régliée à 14 ans et demi ; les règles sont régulières, précédées pendant 8 à 10 jours de douleurs lombaires ; pertes blanches.

La malade est nerveuse, n'a jamais eu d'attaque de nerfs, mais à l'âge de 7 ans, elle aurait été menacée de la chorée.

A 10 ans, elle commença à remarquer sur les extrémités supérieures une coloration bleuâtre, accompagnée de gonflement des doigts. Elle a eu, depuis cette époque, pendant l'hiver, les mains habituellement congestionnées, d'un bleu rouge, et elles sont le siège d'une transpiration abondante et froide, surtout pendant la nuit. Au bout de six mois, des plaques ont commencé à se développer sur la partie inférieure des avant-bras ; puis le nez a été envahi, les bras ont été ensuite atteints et enfin presque la totalité du visage.

Les doigts assez longs, minces, non disposés en fuseau, seraient élargis depuis le début de la maladie, particulièrement à l'union de la première et de la deuxième phalange. Les ongles, normaux, présentent au niveau de leur base quelques petites taches rouges punctiformes disparaissant incomplètement par la pression et siégeant sur de petites plaques d'un tissu blanc bleuâtre, qui entourent l'insertion unguéale en forme de croissant ; leur périphérie présente un très léger lilas rouge. Sur la région pileaire de la première phalange des trois derniers doigts, petites plaques blanches d'aspect légèrement cicatriciel, un peu déprimées, sans induration manifeste ; sur les articulations des phalanges, l'épiderme est légèrement squameux. Transpiration habituelle abondante de la main et des doigts. Cyanose manifeste des doigts. Sur la partie externe du bras droit, large plaque légèrement saillante à bords découpés, à surface rouge, sans plaque blanche décolorée et cicatricielle, râpeuse à la main, recouverte de petites squames épidermiques résistantes. Par la pression, la rougeur disparaît sauf au niveau des petits cônes épidermiques pileaires. La consistance de la plaque est ferme à la périphérie, la peau est parsemée de petites taches rouges circumpilaires, centrées par une petite squame résistante. Sur la plaque, les poils sont tombés ; ils repoussent un peu plus épais et plus foncés.

Au bras gauche, plaque assez analogue à celle du bras droit. Au dire de la malade, les plaques qui s'arrêtent en dedans au niveau du bord externe du biceps, deviendraient brunes par instant.

A la partie postérieure et interne des avant-bras, plaques très sensiblement symétriques, mesurant 10 centimètres de hauteur, légèrement indurées, de

(1) Thibierge in G. Robert. *Des myopathies dans la sclérodémie*. Th. Paris, 1890, p. 25 (Observat. résumée).

coloration rosée, avec quelques taches blanches. Celle du côté droit, moins apparente et moins étendue, daterait de six mois seulement, tandis que celle du côté gauche remonterait au début de la maladie. A gauche, les poils développés sur la plaque sont plus foncés, plus épais et plus durs que du côté opposé : au début, la plaque était complètement dépourvue de poils et ceux-ci n'ont commencé à reparaitre que depuis deux ans. Au-dessus de l'olécrane, de chaque côté, est une plaque rouge squameuse, rugueuse et ferme, plus particulièrement érythémateuse et squameuse du côté gauche.

La face offre l'aspect d'un masque immobile ; sur toute sa surface, à l'exception des paupières, les téguments sont épaissis et fermes, surtout au niveau du nez, qui est effilé. En outre, d'une part, congestion généralisée, augmentant par la chaleur, disparaissant par la pression ; d'autre part, pigmentation brune presque uniforme surtout au front et aux joues et respectant le menton, la partie moyenne de la lèvre supérieure, les paupières inférieures et les régions sourcillières ; légère desquamation enfin, surtout dans les régions pigmentées.

Le pavillon de l'oreille est, des deux côtés, épaissi, ferme, parcheminé surtout au niveau du lobule ; il est le siège d'une légère desquamation.

Le cuir chevelu présente un léger état pityriasique, sans trace d'aires alopéciques. Il y a environ deux ans, les cheveux étaient tombés abondamment ; depuis lors, ils ne sont plus tombés et leur coloration a légèrement foncé.

Les régions mastoïdienne et cervicale antérieure sont envahies par la plaque indurée et rouge qui occupe toute la face et qui se prolonge jusqu'au niveau du bord supérieur du col ; les lésions présentent les mêmes caractères que sur la face.

En avant, la plaque cervicale rejoint, au niveau du corps thyroïde, une plaque développée au niveau de la région sternale ; cette dernière plaque, à bords mal limités, a une couleur rosée s'effaçant presque entièrement par la pression et présente des taches blanches décolorées d'apparence cicatricielle ayant une certaine analogie avec les vergetures ; cette plaque a une consistance sensiblement égale à celle de la peau normale et ne présente pas de desquamation à sa surface.

Sous les régions sous-claviculaires, quelques plaques, petites, disséminées, érythémateuses. Plaque plus étendue, en arrière, sur la partie médiane du dos, dans sa moitié supérieure. Pas de lésions sur les autres parties du tronc.

Sur les cuisses et les jambes, la peau présente un léger degré d'épaississement diffus et des marbrures assez marquées. La malade éprouve constamment une sensation de froid aux pieds, qui sont le siège d'une transpiration abondante. Les masses musculaires des avant-bras et surtout des bras sont notablement diminuées de volume. Au bras, l'atrophie porte principalement sur le triceps qui est atrophié mais non rétracté. La flexion de l'avant-bras sur le bras est possible, mais non l'extension complète, ce mouvement étant arrêté par le biceps que l'on sent tendu sous la peau. Les mouvements de supination forcée et de pronation sont aussi légèrement restreints. Le grand supinateur semble rétracté et forme une corde qui se sent sous la peau pendant l'extension de l'avant-bras.

Les mouvements d'écartement des doigts sont aussi légèrement affaiblis. Pas de bruit, de frottement dans les mouvements de flexion et d'extension des doigts. Les interosseux ne présentent pas d'atrophie nette ; les éminences thénar sont un peu aplaties.

Les mouvements de l'articulation scapulo-humérale paraissent limités par des brides fibreuses péri-articulaires. Deltoides et pectoraux sont sensiblement plus faibles que normalement et résistent mal dans les mouvements communiqués à l'épaule.

Aux membres inférieurs, les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse ont leur

force presque normale; les extenseurs sont un peu affaiblis, mais leur altération est beaucoup moins nette que celle des membres supérieurs. Les muscles qui président aux mouvements de flexion et d'extension du pied, ont une force tout à fait normale. Pas de déformation du rachis. Les mouvements du cou sont limités: les réflexes patellaires sont plutôt affaiblis, le réflexe plantaire perdu. Sensibilité au contact et à la température normale sur les plaques sclérodermiques comme sur les parties saines; sensibilité au chatouillement abolie.

Examen électrique (Vigouroux). *Résistance électrique* extrêmement faible (26) au niveau du thorax et beaucoup moins encore au niveau du biceps brachial.

Electrisation galvanique. — Les muscles long spinateur, extenseur commun des doigts, biceps, deltoïde du côté droit donne la réaction de dégénérescence; le premier radial externe se contracte normalement; les muscles interosseux ont une réaction normale, mais leur excitabilité est diminuée.

Electrisation faradique. — L'excitabilité des muscles peaucier du cou, sterno-mastoidien et trapèze est normale; celle des muscles biceps brachial, triceps, premier et deuxième radiaux externes, extenseur commun des doigts, interosseux, est notablement diminuée; celle du long supinateur est presque normale.

Depuis le mois de mai, où nous avons commencé à observer cette malade, son état ne s'est pas sensiblement modifié.

OBS. XXX. — M^{me} B..., concierge, rue de L..., 34, née le 2 mars 1858, se présente à la consultation de l'hôpital Saint-Joseph le 3 mai 1899.

Antécédents héréditaires. — Sa mère goutteuse, rhumatisante et très nerveuse aussi, mourut à 54 ans d'une maladie de cœur; une des sœurs de la malade qui fut sa sœur jumelle, ne vécut que quelques jours; une autre sœur est morte à 45 ans, albuminurique et diabétique. Son père, qui a 73 ans, est de très bonne santé.

Histoire de la malade. — Elle eut à 7 ans la fièvre typhoïde, puis quelque temps après la rougeole. A 12 ans, ses règles apparurent, mais furent brusquement arrêtées par la frayeur que causa à l'enfant l'explosion du bâtiment de l'état-major, c'était alors la Commune. Ce fut très abondamment qu'elles réapparurent; en même temps, survint une maladie de peau dont la malade a oublié le nom mais « qu'elle se rappelle très bien encore ». Elle consistait, dit-elle, « en une série de cloques remplies d'eau comme en eût produit une grande brûlure » et siégeant seulement sur le côté droit de la figure, en particulier autour de l'œil; cela se percevait spontanément, séchait, et la peau tombait ensuite. En outre, ceci n'était pas constant; l'affection ne se montrait que par instants, en particulier quand la malade éprouvait quelque contrariété.

En même temps, d'ailleurs, M^{me} B... était devenue nerveuse et souffrait de céphalées tenaces et, sans avoir eu de vraies attaques de nerfs, avait souvent sans motif de petites crises de rire ou de larmes. Elle fut donc mise aux douches et au bromure.

Ce fut sur ces entrefaites qu'elle se maria à 29 ans avec un homme de 4 ans plus jeune qu'elle et dont elle eut deux filles qu'elle a nourries toutes deux. La malade qui vivait, en ce moment, à la campagne, avait 39 ans quand la première vint au monde. L'accouchement, fait au forceps, fut suivi d'une phlébite sans gravité qui dura trente jours environ. Cette première maternité n'apporta que peu de changement dans l'état général de la malade; elle la débarrassa cependant de ses maux de tête qui n'ont plus reparu que de loin en loin.

(1) Observation personnelle.

C'est à 35 ans que M^{me} B... fut pour la deuxième fois mère. Les couches avaient été normales, le retour de couche s'était bien effectué quand, trois semaines après, la malade fut prise de diarrhée, de vomissements, de fièvre, et cette « sorte de cholérine » comme elle l'appelle, si elle fut vite guérie, la laissa faible longtemps.

Au total, le mariage n'avait presque aucunement modifié l'état nerveux de la malade et, à 37 ans, elle commença à s'apercevoir de l'affection qui la mène à notre consultation. Le début en fut très lent et de même que la maladie traînait à se caractériser, la malade traîna à s'en occuper. Ce ne fut qu'en décembre 1897 qu'elle alla voir un médecin, puis un second qui parlèrent tous deux de goutte et de rhumatisme; elle se soigna suivant leurs conseils, s'aperçut que le traitement n'agissait pas sur la maladie qui évoluait toujours et vint alors à Saint-Joseph.

Dès l'abord, elle nous présente ses mains, toujours glacées, nous dit-elle. Elles sont gonflées, les doigts cylindriques. La peau y est de mobilité très diminuée; elle semble même, par endroit, sur la face dorsale, collée aux plans sous-jacents et sur les doigts en particulier, dont les plis articulaires sont très atténués, la mobilisation est impossible. Cette peau, malgré qu'elle ait gardé sa transparence normale et laisse apercevoir les veines, est en outre uniformément épaissie, distendue, et cela non seulement apporte une notable gêne aux mouvements mais encore maintient les doigts à la fois légèrement fléchis et légèrement écartés.

Spontanément, leur flexion complète est tout aussi impossible que leur extension complète et si l'on essaie des mouvements passifs, les plaintes de la malade empêchent de corriger complètement la fausse attitude. On a d'ailleurs ici à lutter contre la rétraction du peucier qui est marquée.

En cette région, on voit encore nettement sur la paume de la main droite en particulier, la sclérose s'exagérer brusquement sous forme d'une bande qui suit à peu près la direction des deux branches inférieures de l'M.

Quant à la coloration des mains, elle est extrêmement variable suivant les endroits et surtout suivant les moments. Elle n'est, paraît-il, vraiment normale, que lorsque « la malade est à la chaleur du lit »; mais qu'elle se lève, et la coloration change. Le phénomène apparaît d'ailleurs sous une impression quelconque de froid, le lavage des mains par exemple à l'eau froide; il survient de même sous l'influence d'une émotion ou d'une frayeur. En même temps que quelques fourmillements, se produit une coloration blanchâtre, syncopale, surtout marquée sur le dos des doigts et au niveau des ongles; coloration d'autant plus nette que le froid qui la produisit fut plus intense ou l'émotion causale plus vive. Cela dure peu de temps et bientôt, par places, on voit apparaître une coloration rouge vif, puis bleu violacé qui est particulièrement caractéristique au niveau de la matrice de l'ongle de l'annulaire gauche.

La malade sent alors ses extrémités digitales extraordinairement froides, insensibles; elle n'y a jamais remarqué de sueur et, bien au contraire, elle n'y éprouve un peu de transpiration que dans l'intervalle de ces sortes d'accès. Ceux-ci se terminent par des fourmillements beaucoup plus forts que ceux du début, puis tout rentre dans l'ordre.

Mais ce ne sont là qu'accès passagers durant un quart d'heure à vingt minutes environ; dans l'intervalle, on n'observe plus pareils phénomènes. Cependant, même alors, la peau n'est pas entièrement de coloration normale; elle est toujours légèrement violacée, assez cependant pour qu'une pression du doigt soit capable d'y déterminer une tache blanche lente ensuite à disparaître.

Au moment où nous examinons la malade, nous remarquons en outre au niveau de la matrice de l'ongle de l'annulaire gauche que l'épiderme est tendu, mince comme prêt à éclater; l'insertion de la matrice est d'ailleurs en très mauvais état.

Les ongles d'aspect sec, cassant, sont peu déformés ; on y voit pourtant quelques sillons transversaux, et en particulier celui du médius gauche présente une cannelure verticale très nette.

Sur la pulpe de la phalangette de presque tous les doigts, se trouvent de petites cicatrices de forme générale arrondie mais à bords étoilés, déprimées en leur centre qui parfois porte une croûte jaunâtre. Ces cicatrices, au dire de la malade, seraient le résultat de petites bulles à contenu liquide sanieux et roussâtre, d'évolution extrêmement douloureuse.

On trouve de pareilles cicatrices à la partie dorsale de l'articulation phalangino-phalangettienne des petits doigts et d'autres, moins apparentes, sur les articulations phalango-phalanginienne des I et II doigts ; à gauche, elles sont un peu moins marquées qu'à droite.

Avant-bras : La peau n'est que faiblement épaissie, en particulier dans la région antéro-externe ; elle est légèrement parcheminée et sa mobilité est un peu moindre qu'à l'état normal.

Bras : L'intégrité de la peau y est presque complète, sauf peut-être en dehors où on retrouve un peu ce que nous avons noté sur les avant-bras.

Cou : Au cou, on remarque, à la fois, induration et pigmentation anormales. En effet, d'une part, cette région est légèrement indurée sur les parties latérales où des pseudo-rides dessinent des brides plus dures simulant le relief d'un muscle sous-jacent qui n'existe pas. Les mouvements de latéralité sont gênés, mais le sont légèrement.

D'autre part, on trouve là une coloration brunâtre non uniforme, semée de petites places achromiques rappelant le vitiligo, et sur laquelle se détachent en outre des stries blanches correspondant aux plis normaux de la peau. Nous n'y avons pu remarquer ces minuscules vaisseaux variqueux constituant les petites taches rouges que l'on a parfois signalées.

Face : Les lésions sont beaucoup moins marquées que sur les mains, mais le « masque sclérodermique » est ébauché.

Le front a encore quelques rides, les paupières qui recouvrent toujours bien les globes oculaires, ont conservé leur mobilité et les yeux leur expression ; cheveux et poils sont restés dans le même état.

D'ailleurs, il faut bien dire que l'affection a surtout frappé la moitié inférieure de la face ; l'épaississement est surtout marqué au niveau de la zone malaire et le caractère spécial de la physionomie de la malade vient surtout des modifications produites au niveau de la bouche et du nez. Femme, ce sont ces changements qui l'ont inquiété surtout, et elle a bien remarqué que c'est petit à petit qu'ayant senti en ces régions de la tension et de la constriction, elle les a vues en même temps à son miroir, s'indurer et se tuméfier ; au nez, la peau s'est tendue, les ailes se sont comprimées, un peu relevées ; il en résulte que le nez dans son ensemble est effilé, aminci, pincé.

Les sillons naso-labiaux sont restés très nets, malgré que la bouche se soit rapetissée, rétrécie. Par suite de cette modification, les lèvres ont de la peine à recouvrir les dents, la bouche est toujours un peu entr'ouverte et il s'est formé quelques petits plis verticaux surtout nets sur la portion libre de la lèvre inférieure, d'où ils vont rejoindre d'autres petits plis de directions très diverses siégeant au menton.

Les lèvres sont dures, la lèvre inférieure surtout ; indurées aussi sont les joues ; en revanche, les muqueuses ne présentent rien d'anormal et la malade tire facilement sa langue dont la mobilité ne semble pas avoir été touchée.

La peau des joues est sans rides, adhérente aux pommettes ; les oreilles grandes, à bord amincis.

Le thorax, l'abdomen, la région dorsale n'offrent rien de particulier. De même les aisselles, les aînes, le creux poplité ne présentent aucune altération spéciale. Aux membres inférieurs, il y a seulement quelques varices ; peut-

être aussi la peau des jambes n'a-t-elle pas toute son élasticité normale.

Les pieds, qui sont toujours très froids, n'ont de particulier que leur coloration. La circulation s'y fait manifestement mal et, aux points où quelque compression vient s'exercer, se montrent vite des placards, tantôt violacés, tantôt blanchâtres. Que la malade s'impatiente, par exemple, et frappe du pied et ces phénomènes se produisent aux points qui ont porté sur le sol, au talon, surtout, accompagné de vives douleurs. Notons enfin quelques troubles trophiques du gros orteil gauche.

Réflexes et sensibilité objective sont normaux ; nous n'avons trouvé ni contracture, ni trépidation épileptoïde. Il y a un peu d'amyotrophie des éminences thénar.

L'appétit est bon, les digestions faciles, un peu parfois de constipation. Pas de troubles respiratoires ; rien au cœur ; pouls petit, régulier, 76. Appareil génito-urinaire normal ; urines claires, sans sucre, ni albumine.

La malade est nerveuse, avons-nous dit, mais elle n'a jamais eu de vraies crises. Jamais la sensation de boule, ni de clou ; les maux de tête sont peu fréquents ; ni plaque sacrée, ni plaque à la nuque.

M. le Dr Merigot de Treigny prescrit :

Localement, au moment des crises douloureuses, le mélange suivant en recouvrant de taffetas gommé :

Lanoline anhydre.....	20	grammes
Salicylate de méthyle.....	10	—
Menthol	0 50	centigrammes

Au commencement de chaque repas, une cuillerée à soupe de :

Bromure de potassium.....	25	grammes
Eau distillée	300	—

— 23 mai. — La malade est seulement revenue à la consultation à cette date ; son état ne s'est pas amélioré ; bien plus, si l'affection de ses pieds et de sa face est restée stationnaire il est survenu des troubles gastriques. L'estomac est dilaté et la malade se sent très faible.

On lui conseille de diminuer, le plus possible, l'alimentation liquide, pas de soupes, pas de potages, pas de sauces.

Avant chaque repas prendre une granule de 0,001 milligramme de sulfate de strychnine.

Après chaque repas prendre un des cachets suivants :

Souffre.....	} à 0,30 centigrammes
Magnésie	
Crème de tartre.....	

— 3 juin. — La malade souffre un peu moins de l'estomac, mais se plaint d'une constipation opiniâtre. A cela près l'état est resté le même. Peut-être le masque sclérodermique semble-t-il vouloir s'accentuer davantage.

On engage la malade à continuer le régime alimentaire indiqué déjà ; on prescrit après chaque repas un des cachets suivants :

Bicarbonat de soude	} à 0,30 centigrammes
Craie	
Magnésie	

Le soir en se couchant deux pilules de 0,01 centigramme de podophile, puis une seule, au bout de quelques jours, quand la régularité des garde-robes sera rétablie.

Enfin, on lui conseille de venir chaque jour se faire électriser suivant la méthode indiquée par M. Raynaud.

13. — La malade dont l'état n'a pas changé commence son traitement par les courants continus et l'a suivi assez régulièrement. La température de la paume des mains a été en moyenne de 32°2, après chaque séance d'électrisation, la température axillaire étant de 37°1. On promena pendant plusieurs jours près de 20 minutes chaque fois les deux pôles de l'appareil sur les points malades ; puis ce procédé ne semblant pas donner grands résultats, on électrisa en plaçant le pôle positif au niveau de la 5^e vertèbre cervicale et le pôle négatif sur la région malade.

— 31 août. — Les résultats du traitement sont négatifs. Cette semaine la malade a éprouvé durant plusieurs nuits de violentes douleurs à la jambe gauche, mais, objectivement, on ne peut constater que de la douleur à la pression sur la face interne de la cuisse.

D'autre part, il s'est produit sur la partie postéro-externe de l'avant-bras droit un gonflement long d'environ 4 travers de doigt qui a effrayé la malade. Cette région est dure, rouge, sclérosée ; l'avant-bras tout entier d'ailleurs est loin d'avoir la consistance normale.

Fatiguée de s'électriser sans résultat, la malade abandonne son traitement et nous ne l'avons plus revue.

— 3 février 1900. — Ayant écrit à M^{me} B... pour avoir de ses nouvelles, elle nous en a fourni très sommairement. « Je vous écris, nous dit-elle, pour vous donner de mes nouvelles qui sont toujours les mêmes ; je commence un nouveau traitement par le massage, ayant eu une nouvelle consultation dans un hôpital. J'espère que je m'en trouverai mieux. »

Obs. XXXI (1). — Mlle V..., 29 ans.

Comme antécédents héréditaires la malade présente une sœur qui a eu plusieurs attaques de rhumatisme dans l'enfance.

Début. — Vers l'âge de 14 ans, ont commencé à apparaître les symptômes de la sclérodermie dans les mains et ce n'est que longtemps après, que les manifestations ont apparu au niveau de la figure ; du reste, la malade ne s'en est jamais aperçue.

Etat actuel. (29 juillet 1882). — Il existe tous les signes de la sclérodactylie avec sclérodermie du visage.

Visage : La peau du front est luisante, sans rides, les yeux sont hagards, on dirait qu'ils sont plus saillants qu'à l'état normal. Le nez est effilé, sa pointe déviée. Le sillon naso-jugal est très prononcé ; il en est de même du sillon naso-labial. La bouche est rétrécie, ses commissures sont rapprochées et la lèvre supérieure est sillonnée de plis verticaux ; il en est de même de la lèvre inférieure. Toutes deux sont amincies et entre elles les dents sont visibles, presque toute la muqueuse labiale a disparu. La malade ne peut fermer la bouche.

Doigts : La peau des doigts, dans toute son étendue, est épaisse et dure. Les pouces sont relativement moins atteints que les autres doigts. Les petits doigts le sont, au contraire, davantage. Le jeu des articulations des phalanges est gêné, particulièrement celui des premières articulations de la première et de la deuxième phalange qui sont ankylosées surtout au petit doigt. La peau des mains est aussi rugueuse.

Au niveau des petits doigts, il y a eu autrefois des bulles ainsi qu'au niveau de l'index et du médius droit, bulles petites et rapidement desséchées.

Sous l'influence de l'impression du froid, la malade présente au niveau des extrémités des membres supérieurs des accidents qui rappellent ceux de l'asphyxie locale.

(1) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. (Th. Paris, 1883, *Observat.* V, p. 82).

Aux autres points du corps, pas de plaques scléreuses nettes, sauf peut-être au niveau du pli du coude à gauche où la peau est un peu indurée.

Douleurs : La malade a éprouvé des douleurs, des engourdissements, des élancements particulièrement au niveau des mains, et aussi au niveau du dos et des genoux ; elle en a eu également dans les autres articulations. Il semble, en somme, que ces douleurs aient choisi comme siège les jointures.

La malade n'a été réglée régulièrement qu'à 23 ans. Elle tousse beaucoup à l'époque de ses règles.

Obs. XXXII (1). — Rose L..., 20 ans. Père mort à 43 ans probablement phthisique. Mère, 58 ans, en bonne santé, a des engelures tous les hivers. Deux frères et une sœur strumeux. Elle-même, a eu des otites dans son enfance et des engorgements ganglionnaires.

Depuis l'âge de 12 ans, engelures aux mains tous les hivers, onglée fréquente. Un peu d'hystéricisme surtout avec la menstrue qui ne s'est établie qu'à 17 ans, mais qui, depuis, est régulière et assez abondante. Céphalalgie frontale surtout depuis 3 ans.

— En mai 1883, elle a commencé à avoir des crises d'asphyxie locale plusieurs fois par jour, les deux mains n'étant pas prises simultanément, mais généralement l'une après l'autre et la droite plus souvent que la gauche. Entre les accès, les doigts restaient un peu rouges, gonflés. Des abcès sous-épidermiques se montrèrent fréquemment tantôt à un doigt, tantôt à un autre ; à plusieurs reprises, apparurent des tournioles qui entraînèrent la chute des ongles.

— Janvier 1884. — Epaissement et induration de la peau des doigts, surtout à droite ; cicatrices à l'extrémité de la pulpe sous les ongles et panaris superficiels. Les sueurs aux mains et aux pieds étaient très abondantes.

— Fin janvier. — Fièvre typhoïde ordinaire.

— Commencement de l'été 1884. — C'est alors que se développent l'induration et la pigmentation qui occupent tout le corps, la face et les membres. Au front, la peau est lisse, luisante et tendue, sans plis ni rides. Les paupières sont mobiles ; le nez effilé, ses ailes comme comprimées ; la langue un peu gênée. Tous les muscles de la face sont très limités dans leur action.

Le cou également induré présente ainsi que les épaules une coloration uniforme, brunâtre, striée de lignes blanches ressemblant à de longues vergetures. La peau du dos, de la poitrine, des membres supérieurs et surtout de l'abdomen, outre son degré de résistance et de consistance, offre un aspect marbré dû à la réunion de petits îlots de toutes les formes, arrondis ou polygonaux de peau pigmentée et de peau saine. Petite zone blanche autour de l'ombilic.

Les avant-bras forment comme une masse compacte ; la peau ne peut y être pincée. Elle peut l'être sur la face dorsale des mains. Les doigts froids, violacés, lisses et arrondis tendent, les auriculaires surtout, à rester dans la flexion. A l'index et au médius gauches, les ongles sont recourbés en griffes.

Les lésions sclérosiques et dyschromateuses vont en diminuant sur les membres inférieurs à mesure qu'on se rapproche des extrémités. La pigmentation ne descend pas plus bas que le tiers supérieur de la jambe.

Toutes les formes de sensibilité sont normales. Tous les mouvements sont restreints. La station assise et la marche sont impossibles.

Traitement : arseniate de soude, huile de foie de morue, vin de quinquina, salicylate de soude, douches de vapeur et bains sulfureux. Il y a aujourd'hui une amélioration notable.

(1) Bruchet, in E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, Observat. IV, p. 33) (résumée).

Obs. XXXIII (1). — M. Lap..., institutrice, 23 ans.

Antécédents héréditaires. — Mère 62 ans, migraines fréquentes. Père mort à 68 ans, probablement de calculs vésicaux. Grand-père maternel mort asthmatique; sœur morte à 16 ans de méningite. Frère a eu des rhumatismes articulaires aigus, mort à 18 ans. Une sœur morte subitement d'une rupture d'anévrisme. Un frère, 25 ans, est à Charenton, mélancolique.

Antécédents personnels. — Pas de maladie dans la première enfance. Elle a été réglée à 13 ans et demi, et ses règles ont toujours été régulières.

— Octobre 1882. — Comme elle habitait un appartement humide, elle a commencé à éprouver une sensation de froid généralisée, plus accusée cependant aux extrémités.

Environ un mois après, elle éprouve de l'engourdissement au bout des doigts. Ceux-ci devenaient pâles, puis au bout de cinq à six minutes, la coloration reparait en laissant une sensation d'onglée.

Une vingtaine de jours après (20 et 22 décembre), des frissonnements se montrent d'une façon continuelle, mais surtout le soir, après dîner. Ces frissonnements durent de 5 à 6 mois, puis disparaissent pour reparaitre tout récemment (janvier 1886).

— Janvier 1883. — Phlegmon au coude droit; amaigrissement, inappétence.

— Janvier 1884. — Dysménorrhée suivie bientôt d'aménorrhée.

— Mars 1884. — La peau des mains, de la figure et du corps commence à se raidir, est tendue, gêne les mouvements. Les commissures labiales se meuvent difficilement. Douleurs sourdes.

— Fin juin 1884. — La peau des doigts est comme adhérente aux os, très tendue; les mouvements gênés, les pieds gonflés mais les orteils remuent assez facilement.

— Juillet. — Angine et embarras gastrique. Quelque temps après, douleurs diffuses, sourdes dans les muscles et dans les articulations; assez vives au cou et aux reins.

— Août. — Le visage est tantôt bouffi, tantôt aplati et tiré. L'aspect œdémateux, marqué le matin, disparaît ensuite.

— 27 mai 1885. — La peau du front et du visage ne se plisse pas et la marche devient difficile. Insomnies continuelles. Traitement: iodure de potassium, jaborandi, salicylate.

— 8 janvier 1886. — La malade est amaigrie. Bien que très couverte dans son lit, elle a toujours froid, surtout aux extrémités. La sensibilité est intacte.

La face a le masque sclérodermique. La peau est épaissie et dure. Les joues aplaties, les paupières sans rides, le nez aminci, effilé, la bouche rétrécie. Les oreilles minces semblent collées au cuir chevelu. Les lèvres sont minces et tendues. Par le pincement on ne peut déterminer des plis. Sur le fond pâle de la peau de la face se détachent une série de petites taches lenticulaires roses, rougeâtres, un peu foncées.

Le cou est également pris, sans plis, sans rides; les mouvements de la tête sont lents et difficiles. La peau du thorax et du dos est dure, tendue sous le plan osseux sous-jacent, glissant avec une très grande difficulté; on n'y voit pas les taches brunâtres de la face. Les seins sont atrophiés; les mains tout à fait caractéristiques: la peau y est rétractée et tendue; les doigts sont effilés en fuseau. Absence de cicatrices. On remarque des plaques brunes disséminées et des taches blanches de vitiligo, de dimensions variables.

Les mouvements des doigts sont abolis, tous les plis et sillons ont disparu. Le poignet est également immobilisé. La peau de l'avant-bras et du bras est aussi intéressée, moins cependant. Les mouvements du coude sont possibles

(1) Babinski, in E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, Observat. XIX (résumée)).

dans la flexion, mais l'extension ne dépasse pas l'angle droit ; aux pieds, aux jambes, aux cuisses, la peau présente les mêmes caractères, moins la pigmentation.

Les mouvements généraux sont en souffrance et la raideur très marquée dans tous les mouvements.

Les douleurs sont généralement sourdes et obtuses, constrictives, siégeant surtout au niveau des articulations ; exagérées par les mouvements et par la pression.

La malade éprouve une sensation de froid, surtout aux extrémités, même en été.

Toux assez fréquente, opiniâtre ; expectoration difficile, cependant rien aux poumons. Vomissements alimentaires depuis deux mois.

Depuis deux ou trois mois se sont montrées au niveau des coudes, des genoux et du nez, des ulcérations persistantes sans tendance à la cicatrisation.

§ 2.

Tant bien que mal, on peut définir la sclérodermie une maladie caractérisée par l'induration de la peau, définition non idéale, tant s'en faut, qui ne nous satisfait qu'incomplètement, mais qui a l'avantage d'être la moins compromettante que nous ayons trouvée. Par les observations qui précèdent, on voit que ses manifestations sont variables à l'extrême et dès lors on devine quelles difficultés trouveront toujours les auteurs à tracer le tableau clinique de la manière d'être de l'affection.

La plupart s'en sont tirés par des classifications. C'est sur ces classifications qu'on a discuté ensuite, et grâce à cela, l'étude de la sclérodermie a fait beaucoup moins de progrès qu'elle n'eût pu en faire.

A jeter un regard d'ensemble sur les cas dont on vient de lire l'histoire, une première constatation s'impose, c'est que si les localisations de l'affection sont très multiples, la lésion elle-même garde partout quelque chose de toujours identique, quelque chose de constant qui semble le fond de la maladie. A vrai dire, ceci est assez difficile à fixer et une description clinique de ce processus idéal sera forcément un type dont la maladie s'écartera presque toujours, parce que les maladies se moquent des descriptions qu'on fait dans les livres et se présentent sous autant d'aspects différents qu'il y a de malades. Cependant il ne nous paraît pas inutile de placer en première ligne l'étude clinique d'une lésion type, de localisation quelconque.

La sclérodermie débute sous l'influence de causes diverses par des troubles vasculaires. Pour nous, ceux-ci sont constants et nous croyons que si, dans les observations, ils n'ont pas été toujours signalés, c'est que, d'une part, rarement on a des renseignements précis sur les troubles du début de la maladie, que, d'autre part, ces

désordres vasculaires parfois sont de si faible intensité et de si petite durée qu'ils n'attirent pas particulièrement l'attention, et qu'enfin assez fréquemment toute la période prodromique de l'affection peut passer inaperçue.

Quand la lésion est de toute petite étendue, le trouble vasculaire se traduit objectivement par une coloration lilas, par une rougeur qui fait penser, en voyant le point atteint, à une piqûre d'insecte, par exemple. Il y a un véritable stade hyperhémique se reconnaissant à la rougeur de la peau, à la dilatation des capillaires, et à la sensation de brûlure qu'éprouve le malade dans cette région, douleur que la pression exagère.

Il faut ajouter que cette douleur n'est pas constante ; ici elle existe, là elle manque, ailleurs elle est remplacée par des élancements ou simplement par quelques démangeaisons. Les observations des malades ne sont, par malheur, que rarement prises à cette période et nous n'en connaissons, en ce qui regarde, du moins, les lésions de très faible étendue, aucune d'aussi précoce. Par suite, pour ces dernières, nous ne pouvons connaître ni les modifications des températures locales, par exemple, ni celles de la sensibilité ; mais on peut logiquement déduire des sclérodermies plus étendues aux sclérodermies qui le sont moins et admettre les mêmes modifications ici que là.

Que l'affection d'ailleurs occupe une plus grande surface et sa symptomatologie sera plus nette ; alors nous trouverons plus aisément des symptômes vasculaires prémonitoires francs et nous les verrons même, dans cette forme qu'on a appelée sclérodactylie et sur la symptomatologie spéciale de laquelle nous reviendrons plus loin, revêtir la physionomie des « phénomènes de Raynaud ». D'une manière générale, on peut remarquer ici que la peau peut prendre les colorations les plus variables.

Mais, quoi qu'il en soit de ces colorations diverses, les troubles circulatoires au début, en créant un mauvais fonctionnement de la partie malade, y provoquent une manière de faux œdème et un épaissement plus ou moins net, après l'apparition desquels l'affection revêt très franchement ce que l'on considère comme les caractères propres de la sclérodermie.

L'épaississement se traduit par une induration du tégument externe qui le distingue nettement de ces œdèmes où la pression du doigt détermine des godets plus ou moins persistants. Ici rien de semblable et la pression donne seulement une sensation cartonnée, ligneuse, marmoréenne. Ce n'est pas de l'empâtement, pas davantage de l'élasticité, mais seulement l'impression d'un tissu rigide impénétrable.

De là, disparition des plis ordinaires de la peau ; de là encore et suivant ici le siège et l'étendue de la lésion, des troubles fonction-

nels possibles ; lésions limitées petites : rien d'appréciable ; lésions plus étendues, siégeant en des régions mobiles, gêne plus ou moins grande des mouvements. Mais cela est dans la logique des choses et il n'y a pas lieu d'insister.

À cette période (période œdémateuse), les lésions ne se limitent pas franchement, brusquement, par un bourrelet saillant ; c'est d'ordinaire peu à peu que l'induration diminue, puis disparaît et là, sur les limites, la peau ne diffère de la peau normale ni par son épaisseur, ni par sa souplesse, mais simplement, dans quelques cas seulement encore de petite lésion limitée, par une coloration lilas mauve ou rouge semblant témoigner de la marche excentrique de la maladie.

Pour être complet, nous ajouterons que « la peau, à cette époque, présente une grande tendance à s'ulcérer ; ce sont d'abord de simples excoriations superficielles, grandes à peine comme un grain de chenevis, peu nombreuses, dues la plupart du temps au grattage, et présentant toujours une grande lenteur à se cicatriser ; d'autres fois ces exulcérations sont consécutives à de petites fistules qui, éclatant, laissent au-dessous d'elles une petite surface dépourvue d'épiderme, et à laquelle succède une cicatrice déprimée, luisante, rouge au début, puis devenant blanche et gaufrée. Ces petites ulcérations sont souvent le point de départ de lymphangites qui guérissent assez vite par le repos et s'accompagnent d'adénites ; celles-ci suppurent d'ailleurs rarement » (1).

Nous venons de voir deux phénomènes importants qui caractérisent la sclérodermie : les troubles vasculaires initiaux, persistant d'ailleurs, puis l'induration du tégument externe. Il en est un troisième, la rétraction de la peau, « celle-ci est généralement consécutive à l'induration ; ce n'est que lorsque le tégument externe présente cette consistance que nous décrivions tout à l'heure que la rétraction vient compliquer encore et aggraver l'état morbide. » Alors (période atrophique), la peau s'amincit et si, par exemple, la lésion est limitée, comme dans nos premières observations, on voit sa partie centrale n'être plus légèrement bombée, mais au contraire se déprimer au point que parfois elle est limitée par un bord abrupt.

Or, nous n'avons là qu'une lésion de petite étendue ; dans d'autres cas nous voyons que la rétraction de la peau est plus considérable, partant cliniquement beaucoup plus nette. Cette rétraction entraîne logiquement plusieurs conséquences. La première, c'est non seulement, comme tout à l'heure, la disparition des plis et des rides normales, mais encore, parce que cette rétraction se fait d'une façon inégale, la production de plis anormaux ; ici, sous forme de petits

(1) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. Th. Paris 1886, p. 56.

rayons ; là, de plis irréguliers ; parfois de pseudo-rides dessinant comme des brides. Une autre conséquence est l'adhérence aux parties profondes et celle-ci, on le conçoit, peut, suivant le siège de l'affection, entraîner des troubles divers et parfois graves. Au reste la rétraction en elle-même produit nécessairement la gêne, quand le phénomène se localise en des régions siège de mouvements et l'on peut facilement, en supposant une localisation donnée, imaginer toutes les complications possibles.

A côté de ces troubles principaux la peau, d'une part encore, s'amincit ; d'autre part, offre des troubles de coloration variable.

L'amincissement ne présente rien qui soit caractéristique et nous n'en parlerions pas autrement si on n'avait signalé, comme dépendant à la fois de lui et de la rétraction cutanée, comme de vrais éclatements de la peau, origine d'ulcérations linéaires, fissuraires quelquefois profondes. Le plus fréquemment ceci se passe dans les sclérodermies d'assez grandes surfaces, mais c'est peut-être (?) à cette cause qu'on peut aussi attribuer l'ulcération centrale de la plaque sclérodermique décrite par Barthélemy dans notre observation XXIII.

Les troubles de coloration sont de deux ordres : ce sont soit des troubles de la pigmentation, soit des troubles circulatoires.

Les premiers, à part leur caractère commun de ne s'étendre que rarement aux muqueuses, n'offrent rien de constant. Ils sont très divers et d'ailleurs d'explication difficile. On les retrouve dans beaucoup de nos observations, mais leur diversité rend malaisée une vue d'ensemble. « Cette pigmentation peut atteindre tous les degrés ; elle n'est pas nécessairement localisée aux points sclérosés et affecte plusieurs sièges de prédilection ; la ceinture et l'abdomen sont ordinairement très pigmentés, la face l'est moins, mais l'est très souvent ; la pigmentation peut être disséminée sur de grandes surfaces, ou disposée par plaques plus ou moins étendues, de forme ordinairement irrégulière. Feréol mentionne une distribution extrêmement régulière du pigment suivant des lignes parallèles et symétriques ; il signale même l'existence d'une sorte de granité formé par le dépôt de matière pigmentaire en certains points semblant correspondre aux follicules sébacés.

« L'intensité de la coloration est très variable, allant souvent depuis le simple reflet jaunâtre que l'on rencontre dans les cas de masque peu accentué, jusqu'au brun tout à fait foncé. Outre cette hyperchromie, on constate souvent de l'achromie.

« Le vitiligo se montre parfois avant l'induration, mais beaucoup plus souvent il ne se montre qu'après elle ; il consiste en plaques blanches décolorées, s'entourant souvent d'une zone pigmentée en brun ; quelquefois elles se montrent sur des points antérieurement pigmentés, en sorte que l'on s'est demandé si la marche dans ces

cas ne serait pas la suivante : dépôt hyperchromique, puis résorption de la matière pigmentaire et décoloration terminale. Quoi qu'il en soit ces taches sont souvent distribuées symétriquement, et c'est surtout à la face et aux mains qu'on les rencontre, de même que dans les régions où il existe des saillies osseuses : aux trochanters, à l'épine de l'omoplate, etc. ; quelquefois, au lieu de ces grandes plaques, il en existe un grand nombre de petites assez rapprochées les unes des autres et qui donnent à la peau un aspect tigré (1). »

Rappelons enfin que la mélanodermie signalée pour la première fois par Putegnat dans la sclérodermie est loin d'être exceptionnelle. (Obs. de Thirial, Rossbach, Ferréol, etc.)

Les troubles de coloration qui proviennent d'altérations de la circulation capillaire nous ont occupé déjà ; il n'y a guère lieu d'y revenir ; ce sont ceux du début persistant avec des modifications diverses, souvent légères, variables du reste avec les sujets. Des altérations locales de la circulation, il résulte, écrit Ohier, « une coloration violacée de la peau, localisée généralement aux parties sclérosées. Les plaques indurées sont circonscrites par une zone d'envahissement qui varie avec la température ou avec le degré de développement de la maladie.

« D'autres fois, il existe, disséminée sur la peau une rougeur érythémateuse s'étendant par plaques variables de forme et d'étendue ; il peut même exister sur la peau des ecchymoses...

« On a également signalé dans la sclérodermie la présence sur la peau de pétéchies et de taches de purpura (2). »

Nous venons de voir par quels troubles les plus généraux se pouvait caractériser la sclérodermie, il nous reste maintenant à nous inquiéter des désordres qu'apporte l'affection au bon fonctionnement de la peau.

Les annexes d'ordinaire sont atteints, mais le sont d'une façon extrêmement variable. C'est ainsi qu'alors que parfois les poils tombent, dans les régions malades, d'autrefois ils ne disparaissent pas, deviennent seulement moins épais, plus clairsemés et ailleurs même présentent une véritable hypertrichose.

Les ongles, quand la sclérodermie siège aux extrémités, subissent des modifications profondes, mais nous n'y insisterons pas ici, réservant pour un peu plus loin leur étude avec la sclérodactylie.

Parmi les sécrétions, la sueur a été l'occasion, entre les auteurs, des plus grandes divergences. La sudation reste-t-elle sans modifications comme le veut Curjio ? Y a-t-il au contraire hyperhydrose

(1) Eug. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris 1886), p. 52-53.

(2) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. (Th. Paris, 1883, p. 23-24)

comme le croient Vidal et Dufour? ou anhydre comme le soutient Leroy? Il n'y a rien de fixe à cet égard. Tout ce que l'on peut dire c'est que la pilocarpine en injections ne provoque ordinairement pas de sécrétion sudorale dans les régions sclérosées et que la réapparition de la sueur sur ces points indique le plus souvent une tendance à l'amélioration.

Y a-t-il des modifications dans la composition de la sueur? Peut-être, mais il ne semble pas qu'elles doivent être très profondes, puisque les recherches anatomo-pathologiques ont montré, d'une part, la rareté des lésions glomérulaires et, d'autre part, moins encore défaut de sécrétion, que d'excrétion. En tous cas, nous n'avons trouvé aucun renseignement précis sur ce point.

Même incertitude pour ce qui regarde l'état de la sécrétion sébacée. Pour Bouttier (1), « elle est le plus souvent diminuée, ce qui permet de comprendre l'aspect luisant et sec de la peau chez les malades. » Pour Ohier, au contraire, « elle paraît respectée et Hobner a même cité des cas d'acné sébacée coïncidant avec la sclérodermie » (2).

On n'a pas davantage de renseignements précis sur l'état de l'absorption cutanée, mais au contraire ici encore seulement des opinions différentes. « Il semble, écrit Ohier, que cette fonction ne subisse pas l'atteinte de la maladie (3). » « Les remarques faites à ce sujet, expose Bouttier (4), au contraire, sont dépourvues de caractère scientifique; des frictions mercurielles répétées fréquemment n'ont jamais amené de salivation et encore moins de stomatite. »

L'absolu n'est pas davantage de mise dans l'étude des troubles de la sensibilité. Ceux subjectifs sont ici autant que les autres éminemment variables; et la douleur, par exemple, à bien considérer les observations, présente dans la sclérodermie la même diversité que nous lui avons vu précédemment en étudiant soit les phénomènes de Raynaud, soit la gangrène.

D'ordinaire, la sensibilité tactile, sous ses divers modes, est conservée, mais sa diminution et, dans certains cas même, l'anesthésie ont pu être signalées, cette dernière pourtant d'une façon tout exceptionnelle.

Les réflexes, d'ordinaire sont normaux; Collin et Bouttier ont bien signalé des observations de disparition du réflexe patellaire, mais ces cas nous paraissent rares et dépendre sans doute d'une autre cause.

Enfin nous retrouvons également des contradictions dans l'étude de la température locale dans la sclérodermie, « cependant il est

(1) E. Bouttier. *De la sclérodermie* (Th. Paris, 1886, p. 55.

(2) L. Ohier. *Le masque sclérodermique* (Th. Paris, 1883, p. 26).

(3) L. Ohier. *Loc. cit.*, p. 26.

(4) E. Bouttier. *Loc. cit.*, p. 55.

un fait qu'on peut considérer comme établi, c'es qu'au début, lorsqu'une phlyctène est sur le point de se former, la portion de peau qui entoure la bulle est généralement le siège d'une légère inflammation; on y constate du gonflement, de la rougeur et la température locale y est manifestement augmentée. Mais une fois cette poussée congestive et inflammatoire éteinte, la température revient à la hauteur normale. Souvent même, elle est au-dessous de la moyenne au niveau des parties scléremiées. Dans un cas de Vidal, la température prise dans la paume de la main ne s'élevait qu'à 27°. Du reste, cette hypothermie locale est très sensible à la main; et dans les cas où elle existe, si l'on touche les doigts du malade, on a la sensation d'une peau de reptile, tant est grande la différence de la température (1). »

Pour nous, nous admettons que la température locale est en règle générale toujours inférieure à la normale.

Reste à voir enfin quels troubles généraux accompagnent la sclérodermie. Nous serons très brefs sur leur compte. Si l'on prend la peine de distinguer ceux qui, véritablement, appartiennent à la sclérodermie de ceux que quelque maladie antérieure ou encore quelque état diathésique concomitant suffisent à expliquer, on voit que ces symptômes généraux se réduiraient à bien peu de chose si la sclérodermie, par sa nature même, n'était capable d'en provoquer un certain nombre. Il est facile, en effet, de comprendre par exemple, qu'une sclérose du thorax assez étendue pourra déterminer, par l'obstacle qu'elle apportera à la respiration, des complications graves; de même encore pour certains troubles articulaires, etc.

Il faut dire un mot des altérations musculaires. « Elles se présentent sous deux formes principales: tantôt atrophie pure et simple du muscle, tantôt, et cela très fréquemment, atrophie compliquée de rétraction.

« Dans le premier cas, les mouvements perdent de leur force et un peu de leur amplitude; dans le second, à ces deux causes d'impotence viennent s'ajouter des déformations des membres et une immobilisation relative des jointures.

« Certains muscles montrent à l'exploration électrique une réaction de dégénérescence bien nette; d'autres, une simple diminution de leur excitabilité; mais il est impossible de formuler aucune règle à l'égard de la localisation des amyotrophies. Elle paraît être très capricieuse, et tout ce qu'on peut dire, c'est qu'elles se fixent de préférence sur les membres, et en particulier sur les membres supérieurs (2). ».

(1) L. Ohier, *Le masque sclérodermique*, (Th. Paris, 1883) p. 28.

(2) G. Robert. *Des myopathies dans la sclérodermie*. Thèse Paris 1899, p. 33-34.

*
* *

Nous venons d'essayer de tirer des faits cliniques le tableau type de l'affection sclérodermique. Ceci fait, il nous reste à voir comment elle se comporte véritablement dans la réalité des faits, et c'est ceci surtout qui a fourni matière aux classifications.

Celle de Jeanselme, à l'exemple de celle de Hardy et de E. Besnier établit trois grands types :

« 1° La sclérodermie diffuse ou généralisée qui occupe d'emblée une vaste étendue de tégument;

2° La sclérodermie à marche lente et extensive qui s'attaque d'abord à la face et aux doigts et qui finit par envahir toute la surface cutanée;

3° La sclérodermie circonscrite ou localisée qui se subdivise en plusieurs variétés parmi lesquelles il faut compter la morphée (1) ».

La classification de G. Thibierge (2) et celle de Dubreuilh (3) sont analogues, celle de Brocq (4) assez peu différente au fond. Cette classification ne nous paraît que peu satisfaisante; s'il fallait en adopter une, nous préférerions celle de Collin (5) et de Bouttier (6), reprise par Gaucher et Barthe (7). Celle-ci groupe ainsi les variétés cliniques :

1° Forme localisée qui peut se présenter sous des aspects très divers : sclérodermie en plaques, sclérodermie en bandes, sclérodactylie;

2° Forme généralisée qui peut être aiguë ou chronique.

En réalité, ces groupements n'ont qu'une très relative importance, parce que, dans bien des observations de sclérodermies étendues, l'affection débute par une sclérodermie de dimension beaucoup moindre, et qu'il y a ainsi entre ces diverses formes les relations les plus intimes. Plusieurs des observations reproduites dans cette

(1) E. Jeanselme. Article Sclérodermie. *Manuel de médecine*, Rueff, Paris, 1894, T. V, p. 186.

(2) G. Thibierge. Article Sclérodermie. *Traité de médecine*. Masson, Paris 1892, T. II, p. 438.

(3) W. Dubreuilh. *Précis de dermatologie*. Doin, Paris 1899, p. 345.

(4) A. Brocq. *Traité des maladies de la peau*. Doin, Paris 1892, p. 738 et Brocq et Jacquet. *Précis de dermatologie*. Masson, Paris, T. IV, p. 109. La classification ici groupe les variétés cliniques comme suit :

A. Formes généralisées comprenant :

1° La sclérodermie progressive symétrique chronique d'emblée, maladie générale;

2° La sclérodermie d'E. Besnier.

B. Formes localisées partielles.

Morphée, dermato-scléroses en bandes.

(5) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, p. 18.)

(6) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, p. 38.)

(7) E. Gaucher et C. Barbe. Article Sclérodermie, in *Traité de médecine et de thérapeutique*. Baillière, Paris 1897. T. III, p. 853.

thèse le prouvent surabondamment. C'est donc seulement pour nous conformer à la coutume qui, subissant les nécessités que comporte un exposé didactique, a décrit à part divers types, que nous en tenterons nous aussi un rapide exposé.

§ 3. — *Sclérodermie en plaques.*

Ces plaques sont en nombre très variable et parfois il n'en existe qu'une dont le point de prédilection semble, dans ce cas, être le trajet de la III^e paire. La localisation des plaques sur le corps est d'ailleurs quelconque, et on a signalé toutes les combinaisons possibles, jusqu'à même une distribution hémiplogique (Collin).

En tous cas, autant par leurs dimensions, alors ordinairement petites, que par le peu d'intensité de leurs symptômes, leur début passe le plus souvent inaperçu. Quand il n'en est pas ainsi, l'affection se traduit.

A. Objectivement : par l'apparition de taches congestives mauves ou lilas qui s'effacent lentement par la pression.

Parfois ces symptômes sont si francs que ce stade « érythémateux » comme l'appelle Forster, est indéniable. Nous le croyons d'une très grande fréquence, mais nous reconnaissons que, généralement peu apparent, il passe forcément d'ordinaire inaperçu.

B. Subjectivement : tantôt par une sensation d'engourdissement, de raideur, tantôt par un prurit plus ou moins marqué, tantôt par une sensation qui rappelle celle d'une brûlure, ailleurs enfin par une douleur à caractère névralgique.

Les autres signes qu'on a étudiés à une période plus avancée de l'affection ne l'ont point été ici, et ayant trouvé les auteurs muets à cet égard, nous sommes forcés de faire comme eux.

Ce début est d'une durée très variable que l'on ne pourrait d'ailleurs que difficilement déterminer par cela même qu'il est rarement observé tout entier. Quoi qu'il en soit, au bout de quelque temps la plaque se modifie ; elle s'accroît et ses dimensions alors varient de la grosseur d'une lentille jusqu'à l'étendue de la paume de la main. En s'agrandissant ainsi, les macules prennent une forme d'ordinaire assez régulièrement ovalaire, mais il n'est pas rare de leur voir des bords déchiquetés ; enfin, leur centre qui ne faisait encore aucune saillie notable au-dessus des régions avoisinantes (d'où la variété « alba plana » des classifications) ne tarde pas à présenter un certain degré de tuméfaction rappelant ce que nous avons décrit dans le type général à la période œdémateuse. Il en résulte cette fois une sorte de surélévation de la peau par rapport aux tissus voisins d'où

la variété « tuberosa ». L'œdème dur qui se présente alors se traduit par une consistance spéciale, papyracée pour les uns, comparé par les autres à l'impression que donnerait « un morceau de cuir enchâssé dans la peau » (1) à la consistance du carton, à celle de la couenne de lard (« variété lardacea »), du bois, ou mieux « de la gelée produite par un jet de chlorure de méthyle » (2). La surface des plaques est lisse et les plis cutanés ont disparu à leur niveau; ajoutons enfin qu'à cette période hypertrophique, pourrait-on dire, leur centre « est de coloration quelquefois blanche, mais le plus souvent violacée (3), car ce n'est qu'un peu plus tard que la plaque revêt ses nuances si caractéristiques.

A ce moment, quand la plaque est définitivement constituée, le centre s'est décoloré et a pris une teinte blanche rappelant la nuance ivoirée de l'asphyxie locale, tandis que la zone périphérique reste colorée, formant une bordure qui a reçu le nom de lilac-ring. Dans les cas types, elle est composée de dehors en dedans d'une zone large de plusieurs millimètres quelquefois et de couleur lilas mauve, puis jaune violet foncé, bistre ou ardoisée. Cette dernière n'est pas toujours de limite interne franche, quelquefois elle se fond au contraire graduellement avec la partie centrale indurée et dans ces cas on voit la zone violacée semée de taches blanchâtres lardacées.

Toujours les choses ne sont pas ainsi; parfois l'anneau est simplement d'un rouge que la pression fait facilement disparaître; parfois, il est formé d'une série de cercles colorés, puis pâles, puis colorés encore, tels ceux d'une cocarde. Ailleurs, la coloration est tout à fait différente et l'on se trouve en présence d'une pigmentation, ici jaunâtre, là brune, qui quelquefois s'étend assez loin de la périphérie de la plaque; ailleurs enfin, il y a absence complète d'anneau coloré et ceci a lieu surtout lorsque la plaque est ancienne.

Dans ce cas, on peut observer encore, au centre de la plaque cette fois, de fines varicosités superficielles en réseaux irréguliers.

Ces colorations diverses ne sont pas les seules particularités de la plaque sclérodermique, à cette phase; il y a plus. Alors, la consistance a toujours la même dureté qu'autrefois, mais l'épiderme semble s'être aminci (phase atrophique) et il en résulte que la plaque apparaît faiblement adhérente aux tissus sous-jacents. Il en résulte encore, non seulement qu'elle paraît avoir diminué de dimension, mais que son centre s'affaisse et semble se creuser en godet, rarement profond pourtant. Ses bords deviennent d'autant plus nets; et,

(1) W. Dubreuilh. *Précis de Dermatologie*. Doin, Paris 1899, p. 351.

(2) M. Machtou. *Sur la nature de la sclérodermie*. (Th. Paris 1897, p. 20.)

(3) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, p. 74.)

saillants, durs, surélevés, la limitent ainsi sans transition des parties saines.

Revenons au centre de cette plaque sclérodermique. « A son niveau, on constate souvent une fine desquamation épidermique qui se fait par petites écailles argentées et se montre surtout où le prurit est le plus vif.

« Cet aspect de la surface sclérodermisée indique bien une gêne dans la circulation, qui peut aboutir à la formation d'une ulcération. Les exemples en sont multiples ; Barthélémy en signale un cas évident ; Vidal, dans une des observations de Pautry, en décrit qui durèrent quinze jours et trois semaines, puis se couvraient de croûtes et aboutissaient à la formation de cicatrices.

« Ces ulcérations sont ordinairement de faibles dimensions, assez régulièrement circulaires ou ovalaires, à bords non décollés, tantôt bien découpés, tantôt un peu déchiquetés » (1).

A cette phase de la maladie, les phénomènes subjectifs sont très diminués, presque nuls ; d'autre part les troubles de la sensibilité sont très divers.

Le plus souvent, cette sensibilité est normale, quelquefois on constate une anesthésie incomplète, très exceptionnellement de l'hypéresthésie. On peut assez souvent noter un abaissement de température, mais cela n'est pas constant ; enfin les sécrétions sont modifiées. Souvent la sueur est supprimée, la sécrétion sébacée de même, et quand la plaque sclérodermique siège sur une région velue, les poils sont modifiés, deviennent follets, quelquefois tombent, au point qu'une sclérodermie en plaques a pu, en certains cas, simuler la pelade.

« L'atrophie dans la plupart des faits de sclérodermie localisée ne s'étend pas au delà de la peau ; pourtant et surtout au sein, on constate quelquefois une atrophie qui siège sur le parenchyme glandulaire et, s'accompagnant d'une induration assez forte, simule certains squirrhes de cette région.

« Nous n'avons vu dans aucun cas signalée d'atrophie musculaire ou osseuse au-dessous d'une plaque de sclérodermie isolée ; pourtant Crocker rapporte un cas dans lequel la force musculaire était diminuée dans le membre affecté, probablement par suite d'un certain degré d'atrophie due à une gêne prolongée dans les mouvements (2) ».

Les plaques de sclérodermie restent un temps très variable à cette époque d'état que nous venons de décrire, puis leur évolution

(1) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris 1886, p. 74-75.)

(2) E. Bouttier. *Loc. cit.*, p. 81-82.

continue, évolution qui aboutit d'ordinaire à la disparition spontanée. Mais cette régression, toujours lente, dure de un à trois ans en moyenne, plus longtemps évidemment encore s'il survient, tandis que disparaissent les premières plaques sclérodermiques, des plaques sclérodermiques nouvelles.

La tendance à la guérison s'indique souvent par la disparition du lilac-ring autour des plaques ; puis s'évanouit à son tour, mais d'ordinaire bien plus tardivement, l'induration de cette zone limite ; la lame lardacée s'assouplit et la réparation ainsi petit à petit se fait parfois intégrale, parfois laissant seulement comme traces de l'affection une pigmentation légère et quelques télangiectasies superficielles, ailleurs, mais rarement, des plaques d'atrophie cutanée indélébiles.

§ 4. — *Sclérodermie en bande.*

Nous serons très bref sur cette forme, car nous considérons qu'elle ne diffère de la précédente que par l'étendue plus grande que prend ici l'affection et par sa disposition en bande. D'ailleurs, il n'est pas rare que ce soit précisément la fusion de plaques comme celle que nous venons de décrire qui constitue cette forme que l'on a peut-être à tort mise à part. Nous ne voyons pas, en effet, la nécessité de multiplier les formes : forme en plaqués, forme en bandes et forme en stries et surtout formes mixtes reliant entre elles toutes les autres, et de beaucoup les plus nombreuses d'ailleurs.

Les sclérodermies localisées sont : ici, de dimensions toutes petites ; là, de dimensions plus grandes. Petites, leurs limites perdent en netteté ce que l'affection gagne en étendue : quoi d'inattendu à cela ? Pourquoi le processus pathologique qui crée la lésion en plaque différerait-il de celui qui se traduit par la disposition en bande de la même lésion ? et pourquoi séparer dans la description la première de la seconde ?

Y a-t-il de si grandes différences entre le tableau clinique de la sclérodermie en plaques et celui décrit dans cette observation qui nous dispensera de bien des commentaires ?

Obs. XXXIV (1). — Blanche L... âgée de 9 ans, n° 17, salle Gibert, Hôpital Saint Louis, service de M. le Dr Besnier. Père en bonne sante, âgé de 35 ans.

Mère bien portante à 32 ans. Elle a eu 12 enfants ; 5 sont encore vivants ; 7 sont morts, dont 3 de méningite.

Elle a fait de plus 3 ou 4 fausses-couches au commencement du mariage.

L'enfant qui fait le sujet de l'observation est la 10^e de la famille ; elle a été nourrie par sa mère et n'a jamais été malade. Elle a eu seulement la rougeole. Pas de gourmes, pas de convulsions. Elle est sujette à de fréquents maux de tête.

(1) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. Th. Paris, 1886. Obs. IX, p. 45.

Début. — L'affection qui l'amène à l'hôpital a débuté au mois d'avril 1884. A cette époque, il y aurait eu un gonflement de l'épaule gauche et des deux doigts index et médius. Au bout de quelques jours, cette tuméfaction disparut et fut remplacée par une induration de la peau.

Il y a six mois que l'affection s'est étendue de l'épaule au coude ; et, depuis 4 mois, elle est descendue du pli du coude au poignet. C'est depuis cette époque que l'enfant ne peut étendre complètement l'avant-bras sur le bras. Au dire de ses parents, l'enfant n'a jamais sérieusement souffert, et si le début n'avait été marqué par de la tuméfaction de l'épaule et des doigts, il aurait passé inaperçu.

Etat actuel. — Les lésions sont nettement limitées ; elles s'étendent sous forme d'une bande dure, brun jaunâtre, rétractée, de l'épaule aux 3 premiers doigts du membre supérieur gauche.

A l'épaule, on voit une plaque qui occupe tout le moignon, c'est-à-dire : en arrière, toute la fosse sus-épineuse et une partie de la fosse sous-épineuse dans une étendue de 2 travers de doigt au-dessous de l'épine de l'omoplate ; en haut, la partie supérieure de l'épaule presque jusqu'à la base du cou ; en avant, elle s'étend dans la région sus-claviculaire, embrasse la clavicule dans son tiers externe et descend à 2 centimètres au-dessous.

Née de ces différentes régions, la plaque se rétrécit, prend une forme de ruban allongé parcourant le bras, le pli du coude, l'avant-bras, pour venir se perdre dans les 3 premiers doigts.

Au bras, cette surface rubanée est située à l'union des parties antérieure et externe du bras.

Au coude, elle occupe nettement le côté externe de ce pli ; à l'avant-bras, elle longe le bord externe du radius pour gagner ensuite la face antérieure du poignet dans son tiers externe et de là s'étendre sur la face dorsale de la première phalange du médius, comme si elle suivait, en ces derniers points, la distribution du nerf radical.

Tel est le tracé topographique de la lésion.

Quant à son aspect, il diffère comme coloration sur l'épaule et sur le reste du membre supérieur. A l'épaule, la partie centrale de la plaque paraît lisse, luisante, d'un blanc brillant. Au bras et à l'avant-bras, on voit manifestement à la périphérie une zone rose lilacée d'hypérémie, et, immédiatement en dedans, une zone blanche d'anémie ; plus en dedans est une troisième zone jaunâtre, mais lisse, brillante et dure ; à la partie centrale, on voit des taches rougeâtres, sèches, rugueuses et squameuses à la périphérie, lisses au centre.

La consistance est dure, rigide : on ne peut faire de pli à la peau ; celle-ci est adhérente aux parties sous-jacentes avec lesquelles elle semble faire corps. Elle n'est pas dépressible, et paraît au premier abord comme une bride cicatricielle, rétractile qui empêche l'extension complète de l'avant-bras.

L'enfant éprouve seulement quelques démangeaisons.

La sensibilité tactile, au froid et à la douleur paraît normale.

L'enfant est maigre, pâle, peu développée, mais le regard est expressif ; la physionomie est intelligente.

On ne trouve pas de cicatrices sur le corps. Les yeux ne présentent pas de taches ; il n'y a pas de surdité. Mais on observe des lésions dentaires sur les deux maxillaires. Les incisives médianes supérieures paraissent normales, les latérales sont au contraire atrophiées et font à peine saillie au-dessous de la gencive. Les canines supérieures également atrophiées sont le siège des petites lésions ponctuées. Au maxillaire inférieur, l'implantation des dents est surtout défectueuse.

Certainement, toutes les observations ne sont pas aussi démons-

tratives, mais, plus ou moins nettement, on trouvera dans toutes de quoi confirmer l'opinion que nous défendons.

Maintenant, il ne nous coûte pas de reconnaître que la disposition en bande peut entraîner des conséquences que la sclérodermie disséminée en plaques n'entraîne pas. Nous voulons parler des rétractions et des déformations ici possibles et d'ailleurs fréquentes. On devine, en effet, qu'une bande sclérodermique étendue sur un membre gênera considérablement les mouvements, que sa rétraction immobilisera les jointures dans des positions vicieuses et qu'il en pourra résulter d'autant mieux des déformations permanentes que l'atrophie des muscles sous-jacents qui accompagne très souvent la sclérodermie aura ici une plus grande surface d'action.

L'évolution générale de la sclérodermie en bande ne présente pas plus de particularités que son tableau clinique et il peut suffire de remarquer que la guérison est beaucoup plus rare que celle de la sclérodermie disséminée en plaques.

§ 5. — *Sclérodactylie.*

Deux choses surtout caractérisent plus particulièrement cette forme : d'une part, l'étendue que les lésions prennent plus grande ici que dans les formes précédentes ; d'autre part, leur localisation aux extrémités et à la face.

De cette localisation résulte une symétrie des lésions qui a plus particulièrement frappé les observateurs et une conséquence de l'attention plus grande apportée à cette forme est non seulement qu'elle a été plus minutieusement décrite que les autres, mais encore que l'on a remarqué bien mieux à son occasion qu'à l'occasion des sclérodermies de localisation différente, les troubles trophiques et surtout les troubles vaso-moteurs qui l'accompagnent,

Ceux-ci semblent être toute l'histoire de la phase prodromique de l'affection, et ce que nous avons décrit précédemment sur la syncope et sur l'asphyxie locale pourrait très bien ici trouver sa place.

Ces troubles circulatoires, intermittents d'abord, permanents ensuite, se peuvent très bien marier diversement entre eux suivant les malades, mais ils sont toujours très nets.

Objectivement, ils permettent les mêmes remarques que nous avons faites ; subjectivement, ils s'accompagnent des mêmes symptômes que nous avons décrits ; nous n'avons donc pas à y revenir.

Après un laps de temps très variable, ces troubles vaso-moteurs, qui ne furent pas sans contre-coup sur la nutrition des parties malades, se traduisent par leur conséquence : la prédominance du tissu adipeux. Cette période œdémateuse que l'on voit quelquefois aussi

même dans des cas simples de syncope et d'asphyxie locale lorsque ces états syncopaux et asphyxiques se répètent et prennent en quelque sorte droit de cité, est ici, nous paraît-il, très fréquente ; mais, parfois plus marquée, d'autres fois très courte, elle n'est pas toujours évidente et passe souvent inaperçue.

« Elle est marquée par une gêne dans les mouvements des doigts, par une raideur insolite, s'accompagnant d'un certain degré de tuméfaction des téguments, surtout marquée au niveau des différentes articulations phalangiennes, parfois jointe à un peu de rougeur et de douleur. La peau est épaissie, indurée, moins mobile que les parties profondes (1) ».

Ainsi on n'a pas encore le tableau vrai de la maladie définitivement constituée. C'est avec la période d'atrophie que la sclérodactylie revêt sa physionomie particulière.

A cette époque, les extrémités d'une part, la face de l'autre, attirent l'attention de l'observateur. Examinons donc l'une après l'autre ces deux différentes localisations.

Aux membres supérieurs, ce qui frappe d'abord ce sont les attitudes anormales. Les phalanges sont fléchies à moitié tandis que phalanges et phalangettes parfois restent de situation normale. Ainsi flexion et extension complète ne sont plus possibles spontanément et ne le deviennent passivement qu'au prix de grandes douleurs. Remarquons ici que si tous les doigts sont pris d'ordinaire, ils ne le sont que d'une façon inégale. Les lésions les plus prononcées se voient aux 4^e et 5^e doigts, puis aux 2^e et aux 3^e, le pouce le plus souvent gardant toujours une certaine mobilité. Quoi qu'il en soit, rigidité et rétraction de la peau ne suffisent pas à expliquer ces phénomènes, il existe, en effet, en outre des altérations articulaires.

« Les articulations inter-phalangiennes, en particulier, n'ont plus que des mouvements très obscurs, mais l'ankylose vraie par fusion osseuse est exceptionnelle. M. Verneuil a montré qu'il s'agissait le plus souvent d'une fausse ankylose due à la rétraction des tissus péri-articulaires et surtout des tendons. Dans quelques cas, les jointures présentent au contraire une laxité anormale (2). »

Il y a plus encore que les attitudes dont nous venons de parler. A considérer la forme des doigts, on voit que si elle est conservée normale dans les cas moyens, ailleurs, au contraire, elle est altérée. Mais les modifications à cet égard sont diverses. Tantôt le doigt est aminci et effilé vers son extrémité libre, diminué de volume. Tantôt cette atrophie est telle que les phalangettes sont réduites au 1/3

(1) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris, 1896, p. 108.)

(2) E. Janselme, article SCLÉRODERMIE in *Manuel de Médecine*. Rueff, Paris, 1896, p. 189.

ou au 1/4 ; tantôt même elles disparaissent complètement par la résorption interstitielle du tissu osseux et cela sans qu'il se fasse au dehors ni suppuration, ni issue de fragments nécrosés ; dans le cas enfin de Hallopeau (1), on sentait libre au milieu des parties molles du 5^e doigt un petit fragment osseux de la 2^e phalange. Dans ce cas la rétraction s'était produite de telle manière que le doigt se présentait retourné sur lui-même comme la spirale d'un ressort à boudin ; mais ce fait est exceptionnel, car, sur les doigts, les lésions cutanées s'étendent d'ordinaire sur toute leur longueur.

A cet égard, cependant, on peut ajouter que malgré cette généralisation habituelle de la lésion sur toute l'étendue des doigts, on peut parfois sentir nettement, sur les faces latérales, des parties plus indurées disposées sous formes de bandes.

Au point de vue de la coloration, la main, les doigts, ont des teintes qui varient avec les moments : ici violacés, ils sont là, au contraire, d'un blanc de cire et la face dorsale à cet égard est plus anormalement colorée que la face palmaire qui présente cependant parfois de petites taches d'un bleu lilas.

La peau, sur tous les points atteints est unie, luisante, dure et tendue sur le squelette avec lequel elle fait corps ; il n'est pas possible de la plisser entre les doigts ; sur ceux-ci, cet accollement des téguments est parfois tel que la peau paraît éclater mécaniquement, d'où des ulcérations d'origine trophique qui sont ici très fréquentes. A l'égard de ces dernières, nous pourrions transcrire tout ce qu'on a lu déjà à propos des phlyctènes dans le chapitre consacré à la gangrène ; cela serait à sa place ici aussi bien que là. Nous pensons, en effet, qu'il ne faut pas mettre sur le même plan que la gangrène dite de M. Raynaud les deux formes que nous avons séparées de sa description : Le parcheminement duquel nous n'avons pu trouver d'observation très typique, quand il s'agit de gangrène franche se rencontre tout aussi bien dans la sclérodactylie et n'a plus besoin d'une description spéciale. Quant aux phlyctènes, elles représentent tout simplement un trouble trophique qui vient compliquer le processus gangréneux comme le processus sclérodermique et qui est tout aussi fréquent ici que là.

A ces troubles trophiques, il faut ajouter d'une part quelques troubles de pigmentation, de l'autre des myopathies.

Lés premiers, moins nets ici que dans les deux autres formes de la sclérodermie, sont toujours caractérisés par des teintes brunes plus ou moins foncées avec marbrures vitiligineuses ou cicatrices

(1) H. Hallopeau. *Note sur un cas de sclérodermie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples*, société de Biologie, 1872.

achromiques. En réalité, on les rencontre beaucoup moins au niveau des mains et des doigts que sur la face et surtout que sur les bras, les épaules, etc., quand l'affection envahit ces régions.

Quant à l'atrophie que subissent les masses musculaires, étranglées par la rétraction de la peau, on peut la trouver dans toutes les régions atteintes, mais c'est surtout au niveau des éminences thénar et hypothenar qu'elle est le plus apparente.

Rappelons ici qu'Eulenburg a signalé un grand accroissement de résistance aux courants galvaniques.

Les ongles sont aussi le siège d'altérations remarquables; quelquefois ils deviennent seulement secs et cassants; ailleurs, mais rarement, leur surface présente un pointillé que nous n'avons pu nous-même observer. Souvent ce sont des sillons parallèles, longitudinaux d'ordinaire, peu fréquemment transversaux, que l'on distingue nettement au niveau des ongles; on a enfin également noté tantôt des irrégularités dans leur croissance et tantôt leur chute complète.

Tous ces troubles que nous venons de décrire ne demeurent que rarement localisés aux doigts et aux mains; l'affection, souvent, envahit petit à petit les avant-bras de façon que l'on ne trouve pas ici de limite nette.

D'autre part, les extrémités inférieures se prennent parfois de même manière en commençant par les pieds, mais presque toujours les altérations y sont à la fois tardives et moins accusées.

Arrivons maintenant à la face qui est caractéristique. On dirait, et cela est absolument frappant, que les sensations ne sont pas perçues par le cerveau tant le visage, que rien n'anime, est immobile, impassible, négatif, selon le mot de Duchenne. Son aspect luisant et tendu est en outre remarquable. Il semblerait que la peau trop étroite cherche à faire disparaître toute espèce de saillie; les portions des muqueuses visibles chez les sujets sains sont restreintes, disparues quelquefois; des plis se forment autour des orifices naturels comme si la peau tantôt en se rétractant sur eux allait les fermer, tantôt en les tiraillant en tous sens voulait les dilater d'une façon exagérée.

« Le front est luisant; il paraît plus bas qu'à l'état sain, comme si le cuir chevelu glissant sur les os du crâne s'était abaissé en avant, rapprochant ainsi la ligne d'implantation des cheveux de celle des sourcils. Malgré cela, on ne remarque au-devant du frontal aucune espèce de pli sur la peau. Plis verticaux comme plis horizontaux ont également disparu et il ne reste qu'une portion luisante comme de l'ivoire.

« Les yeux sont un peu hagards; plus grands qu'à l'état normal, ils ont l'air au premier aspect d'être saillants comme dans le goître exophthalmique. Il est cependant facile de s'assurer qu'il n'en est rien; seulement l'ouverture palpébrale est démesurément ouverte

par suite de la rétraction en tous sens de la peau qui en constitue les bords. Il en résulte que la sclérotique est plus visible, ce qui a pour effet de donner l'impression de la saillie du globe oculaire.

« Toute la portion de tégument externe qui entoure l'ouverture palpébrale est lisse et luisante; si on la saisit entre les doigts et qu'on essaye de la faire glisser au-dessus des tissus sous-jacents, on constate une résistance qui n'existe pas chez les sujets sains; elle est manifestement adhérente à la couche profonde.

« Le nez est aminci; si l'on compare la figure d'une malade atteinte de sclérodémie pendant la période d'état avec une photographie de la même malade faite avant l'invasion de la dermatose, on remarque combien la forme de l'organe a été altérée. La peau, comme si elle était devenue plus étroite, s'est tendue démesurément sur la crête formée par le point de jonction des os propres du nez : ceux-ci ont l'air de faire une saillie plus prononcée qu'à l'état normal ou plutôt la saillie paraît plus sèche, plus tranchante. Toujours pour la même raison, les ailes du nez se sont rapprochées du cartilage de la cloison; il en résulte que le nez lui-même a l'air pincé, rétracté et comme la peau qui recouvre les cartilages latéraux a attiré ceux-ci en arrière, tout en resserrant leur point de jonction sur la ligne médiane, par le même processus de rétraction, l'organe est devenu plus pointu, plus effilé qu'il ne l'était avant le début de la maladie. Cette tension exagérée du tégument externe, avec la tendance que nous signalions plus haut, a eu encore pour effet de relever les cartilages latéraux : les ailes du nez, ratatinées sur elles-mêmes, ont mis à découvert une portion plus grande de la sous-cloison; et de cet ensemble de modifications procédant toutes de la même source, la rétraction et l'amincissement de la peau, résulte une déformation de l'éminence nasale qui rend la physionomie méconnaissable (1). »

Ce n'est pas tout, le pavillon de l'oreille durcit, se parchemine, s'amincit et se colle au temporal; enfin, au niveau de l'orifice buccal, le processus pathologique rapproche vers la ligne médiane les deux commissures labiales et rend plus petite la bouche; « mais ce résultat en entraîne fatalement un autre : le froncement de la peau autour de l'orifice buccal et la production de plis dirigés verticalement sur la portion libre de la lèvre supérieure et de la lèvre inférieure. En même temps, le même travail de rétraction s'opérant sur la muqueuse labiale, la portion visible de cette muqueuse tend à diminuer, à disparaître même complètement et les dents vont apparaître entre les deux lèvres écartées l'une de l'autre. La peau des joues luisantes, sans trace de rides comme celle du front est adhérente aux pommettes. Quant à celle du menton, tirée dans tous

(1) L. Ohier. *Le masque sclérodémique*. Th. Paris, 1883, p. 43-45.

les sens par le processus de rétraction, intimement adhérente au maxillaire inférieur, elle présente des plis, des sillons dirigés dans tous les sens (1). »

Toutes ces modifications entraînent une gêne à l'écartement des mâchoires et créent un obstacle plus ou moins sérieux, suivant les cas, à la mastication et à la déglutition, tout autant qu'à la prononciation. Dans certaines observations, exceptionnelles il faut bien le dire, on a montré l'atrophie et la rétraction gagnant le muqueuse buccale. La langue, alors, ne diminue pas seulement de volume, mais l'épaississement et à la fois l'induration scléreuse du frein la peuvent fixer au plancher buccal.

De même que nous avons vu les avant-bras frappés souvent en même temps que les mains, fréquemment le cou et un peu de la poitrine sont touchés en même temps que la face ; notre observation XXX (2) est de ceci un bel exemple.

Nous avons omis, dans tout ce qui précède, de parler et des modifications de température locale et des examens électriques au cours de la sclérodactylie, etc... et des symptômes généraux enfin qui l'accompagnent. C'est qu'à cet égard il n'est rien de particulier, rien que nous n'ayons déjà dit. Nous n'ajouterons donc plus qu'un mot au sujet de la marche de l'affection.

Nous l'avons vu, cette marche est graduelle, mais assez lentement extensive. La phase prémonitoire des troubles vasculaires peut être fort longue ; d'autre part, une fois constituée, l'affection peut rester limitée aux mains et à la face indéfiniment. Tant qu'elle n'est pas arrivée à la phase atrophique, il est toujours permis d'espérer une disparition possible (3), mais quand l'affection a abouti à cette période de son histoire, on peut dire qu'elle est incurable.

Le malade devient de plus en plus impotent ; en arrive parfois à garder la chambre et se traîne ainsi pendant une durée des plus variables. Souvent, d'ailleurs, la sclérodactylie petit à petit perd de sa netteté. De même qu'elle peut coïncider avec la sclérodermie en plaques que nous avons décrite plus haut, elle finit bien de fois par s'associer à la sclérodermie généralisée dont il nous reste à parler et la gravité du mal s'accroît avec son étendue.

§ 6. — *Sclérodermie généralisée.*

La caractéristique principale de la sclérodermie généralisée est, comme son nom l'indique, la grande étendue de sa localisation ; c'est elle qui la première frappa les observateurs, elle surtout qui a été

(1) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. Th. Paris 1883, p. 46.

(2) Observation personnelle, voy. p. 55.

(3) Cf. le malade de Debove que guérissent des pulvérisations de chlorure de méthyle.

décrite. Elle apparaît subitement ou lentement suivant les cas : ici, c'est la forme aiguë, là, la forme chronique ; celle-ci plus fréquente que celle-là.

A. FORME AIGUE. — La rapidité de son entrée en scène, rapidité parfois surprenante, est ce qui distingue le plus cette première forme. Elle manque par suite nécessairement d'une période prodromique franche. Il faut dire cependant que, dans plusieurs observations, il est difficile de se prononcer sur la question de savoir comment en réalité s'annonça l'affection. On répète toujours le cas rapporté par Legroux de ce cocher ivre, qui, s'étant endormi sur son siège par la pluie, se réveilla changé en statue de bois, s'il est permis de dire ainsi. Il faut bien reconnaître que l'état du malade au moment de cette sorte d'attaque de sclérodermie ne lui permit guère de bien apprécier comment s'annonça le mal. De même dans le cas de Hencke, le malade qui, s'étant couché dans l'herbe humide et s'y étant endormi, se réveilla avec une sclérodormie manifeste du cou et du thorax, ne put dans son sommeil se rendre bien compte d'une phase prémonitoire quelconque.

Du reste, nous reconnaissons que s'il est tout au début quelques avertissements pour les malades, de ce qui va se produire, ce ne sont que des avertissements de courte durée, de médiocre intensité, relevant surtout de la cause productrice de la sclérodermie et ne semblant ainsi au premier abord se rapprocher d'elle que de très loin. De cette manière, ils doivent toujours fort aisément passer inaperçus.

Donc, dans cette forme aiguë, la maladie peut-on dire se constitue presque d'emblée à sa phase œdémateuse et si on se rappelle que nous nous occupons ici des sclérodermies généralisées, il restera peu de choses à en dire.

En effet, nous ne pensons pas qu'il soit utile d'insister sur la description de cette 2^e phase de l'histoire de l'affection sclérodermique parce que, d'une part, nous l'avons étudiée au début de ce chapitre, reprise en partie à propos des sclérodermies localisées et que, d'autre part, nous allons la retrouver avec la sclérodermie généralisée de forme chronique. Cette période œdémateuse ainsi connue dans sa symptomatologie propre, il est facile de se représenter le tableau clinique qu'offre un malade chez lequel brusquement, comme nous venons de le dire, et sur une grande étendue de tégument, comme nous l'avons aussi indiqué, la sclérodermie est apparue.

Plus intéressante est la conséquence qui paraît découler du début brusque de la forme qui nous occupe. Il semble que l'affection, s'étant révélée tout à coup, n'a pas eu le temps de produire des lésions aussi profondes que dans les cas où une période prémonitoire plus ou moins longue la précède. Et il en résulte que si le sujet

n'est pas particulièrement prédisposé, la sclérodermie en reste là, ne passe pas au stade atrophique, au contraire retrograde progressivement et guérit après un temps très variable, relativement court.

Il est si simple que les choses se puissent passer ainsi que nous nous expliquons mal pourquoi certains se sont crus obligés de donner des noms spéciaux aux cas où l'évolution se produisait de cette sorte. Cela, pensons-nous, complique les choses sans nécessité.

Ces cas sont rares, soit ; mais cela est bien naturel, car d'une part, la sclérodermie généralisée n'est pas déjà si fréquente, d'autre part sa forme aiguë l'est moins encore et enfin les conditions que nous admettons devoir favoriser cette évolution ne doivent évidemment pas se rencontrer d'une manière habituelle ; bien loin de là.

Plus souvent, en effet, la sclérodermie généralisée à forme aiguë frappe un sujet plus particulièrement prédisposé et ce que les troubles d'un début de longue durée eût causé, la prédisposition spéciale du malade le produit et on voit, à un début bruyant, faire place une évolution chronique. Ces cas servent évidemment de transition entre la forme aiguë que nous étudions et la forme chronique qu'il nous reste à voir.

B. FORME CHRONIQUE — Cette forme est la forme la plus complète de l'affection et c'est ici que paraît la plus nette cette vieille division en trois périodes (prodromique, œdémateuse, atrophique) que Hardy vulgarisa, que nous avons retrouvée presque partout et à laquelle certains auteurs en ont ajouté une quatrième : la phase cachectique finale.

Phase prodromique. — Le début se fait lentement avec des symptômes d'une diversité extrême, parfois fort nets, ailleurs au contraire, à peine marqués, et cela est véritablement surprenant que le grand nombre de troubles que l'on a rapporté ainsi à cette période. Nous la jugeons d'une façon beaucoup plus simple. Nous pensons qu'ici comme dans les sclérodermies d'autres formes, ce sont des troubles vasculaires, crampes, crises d'algidité périphérique par exemple, qui toujours ouvrent la scène ; mais ces troubles à vrai dire se révèlent par une symptomatologie si variée, s'associent de tant de manières, créent une telle foule d'aspects cliniques différents que nous ne devons pas être étonnés de retrouver ici dans cette phase prémonitoire de la sclérodermie généralisée à forme chronique, la plus extrême diversité. Nous avons assez insisté à cet égard pour qu'il nous soit permis de n'y point revenir ici.

Phase œdémateuse. — Transitoire, quelquefois passant inaperçue, nous la croyons constante ; dans quelques cas, elle semble se

faire par poussées de courte durée, se produisant pour disparaître et reparaitre ensuite dans les points qui seront plus tard atteints. Quoi qu'il en soit, ce qui caractérise cette phase, ce sont des plaques d'étendue plus ou moins grandes, de limites toujours diffuses, où la peau s'est épaissie et s'est endurcie. Celle-ci, en effet, dans son ensemble est dure, peu mobile, prenant difficilement l'impression du doigt. C'est dans le derme et dans l'hypoderme que siège cette tuméfaction. L'épiderme semble, au contraire, avoir conservé son aspect normal et est peu altéré; parfois cependant il est le siège d'une desquamation en lamelles nacrées. « Les troubles de la pigmentation sont fréquents sous forme de mélanodermie, surtout accusée au niveau de la ceinture ou de vitiligo qui peut succéder aux taches pigmentées. Les poils disparaissent le plus souvent au niveau des plaques et l'on y observe encore une suppression de la sueur (1) ».

Plus intéressantes que ces détails de symptomatologie sont les conséquences qu'entraînent les altérations dont nous parlons; altérations qui occupent des étendues assez grandes, le plus souvent dans la moitié supérieure du tronc et qui sont assez fréquemment symétriques, Bouttier a bien mis ces conséquences en lumière.

« A la face, par exemple, le front ne peut plus se plisser; les rides ont disparu complètement ou en grande partie; les paupières ne peuvent plus s'ouvrir tout à fait; le nez est tuméfié; l'épaississement de la peau des joues gêne les mouvements de mastication; les lèvres sont moins mobiles; les oreilles sont elles-mêmes parfois tuméfiées, et on a signalé les mêmes lésions jusque dans le conduit auditif externe.

« Du côté des muqueuses, on a rarement signalé des modifications à cette période; pourtant Pélissier signale l'hypertrophie de la langue avant la formation des bandes scléreuses chez un malade.....

« Le cou paraît tuméfié, principalement dans les régions qui avoisinent l'angle de la mâchoire; mais cette induration occupe rarement toute la circonférence, le plus ordinairement elle reste limitée aux parties latérales et à la nuque; au devant du cou, elle gêne parfois les mouvements d'ascension du larynx et peut causer des troubles respiratoires; dans quelques cas où elle prédomine sur les côtés, elle peut amener un torticolis peu marqué.

« Sur le thorax, l'aspect est toujours le même; c'est un épaississement de la peau qui peut masquer quelquefois partiellement la dépression des espaces intercostaux, et donne aux malades la sensa-

(1) W Dubreuilh. *Précis de Dermatologie*. Doin. Paris, 1899, p. 346.

tion d'une cuirasse ou d'un corset rigide et inextensible les enserrant et pouvant causer des troubles respiratoires assez graves.

« La tuméfaction est ordinairement très marquée sur les seins, qu'on a souvent comparés dans ces cas à des seins de statue; il est fréquent d'y voir la lésion se limiter nettement autour de l'aréole qui reste alors indemne et garde sa souplesse; si l'aréole est atteinte, le mamelon peut paraître déprimé et enfoncé au milieu des tissus hypertrophiés. Sur l'abdomen, l'induration peut être assez marquée et présenter les mêmes caractères : nous n'avons pas vu signaler d'épaississement des bourses; mais Bouchut a rapporté un cas d'induration de la verge.

« Chez la femme, l'induration du vagin a souvent été mentionnée. Sur les membres, l'épaississement est fréquent, mais c'est surtout du côté de l'extension qu'il est marqué; aux membres supérieurs, c'est particulièrement sur la face postéro-externe qu'on la rencontre. Dans ces régions, la tuméfaction entraîne rapidement une gêne et une raideur dans les mouvements et une modification dans l'attitude des membres qui paraissent se placer d'eux-mêmes dans la position où la tension cutanée, toujours un peu douloureuse, est la moindre; mais on ne constate pas cette fixité articulaire si remarquable à la période atrophique (1) ».

Chose remarquable enfin, les extrémités, mains et pieds, sont ici d'ordinaire respectées; c'est à peine si le dos des mains présente parfois symétriquement un léger œdème.

Phase atrophique. — C'est dans cette troisième période que la maladie revêt son aspect le plus caractéristique. Les tissus néoformés s'étant résorbés, le tissu adipeux et le tissu cellulaire sous-cutané lui-même ayant disparu, la peau prend ici une apparence lisse, qu'explique l'amincissement de l'épiderme et s'accroche aux parties profondes; la pincer ou la soulever est impossible, la plisser plus difficile encore.

Alors, à la face, plis et rides ont disparu; l'aspect est squelettique. Les yeux sont mal recouverts par les paupières devenues rigides; le nez, luisant, est allongé et aminci; les lèvres rétractées laissent entr'ouverte une bouche rapetissée; les oreilles atrophiées semblent collées au cuir chevelu; enfin les muqueuses même et notamment la langue sont parfois atteintes.

« Partout la surface tégumentaire paraît trop étroite, pour envelopper le corps. La poitrine est serrée comme dans une cuirasse. Dans certains cas où la cage thoracique est gênée dans ses mouvements d'ampliation, il peut se manifester de l'anxiété respiratoire et une véritable dyspnée. Les parois abdominales peuvent ne plus se

(1) E. Bouttier. *De la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, p. 48 et suiv.)

prêter à la distension de l'estomac et des intestins et il en résultera des troubles digestifs plus ou moins graves. Dans quelques cas où la verge fut envahie, les érections étaient très douloureuses ou même impossibles.

« Les moindres mouvements déterminent une tension considérable de toute la peau. La marche et la station assise sont difficiles. La peau rétractée et formant comme une corde rigide au niveau des charnières articulaires empêche l'extension et fixe les membres dans une flexion plus ou moins forcée (1) ».

Sur les membres d'ailleurs, les muscles et les os parfois sont atrophiés, et parfois encore la rétraction de la peau est telle que cette peau distendue finit par se crevasser et par s'ulcérer au niveau des saillies osseuses.

Nous ne nous arrêterons pas sur les symptômes généraux qui peuvent accompagner l'affection, nous en avons parlé ailleurs et ils ne présentent pas ici de particularités nouvelles. Tout ce que l'on peut dire, c'est que souvent, à cette époque, les douleurs ont disparu, mais les malades restent prédisposés aux inflammations lymphangitiques. Au total, on a alors moins affaire à des malades qu'à des infirmes ; et cela dure et traîne un temps des plus variables, sans qu'il soit permis de rien préciser.

Insensiblement, le sclérodermique s'achemine vers la phase cachectique. Constamment il se plaint du froid et d'une sensation de constriction parfois intolérable. Les mouvements même les moins compliqués finissent par lui être interdits et, d'abord confiné dans sa chambre, il ne tarde pas à garder le lit. Cet état peut durer indéfiniment si nulle complication intercurrente ne vient abréger une existence aussi malheureuse ; mais il faut bien dire que ceci n'est point l'exception. Souvent, en effet, des complications viscérales surviennent. Les unes sont simplement fortuites, mais d'autres, au contraire, se doivent considérer comme des localisations du processus scléreux. Cœur, poumons, foie, reins, utérus ou intestins peuvent être ainsi intéressés et l'on a, de cette manière, la symptomatologie la plus diverse et souvent aussi la plus inattendue.

(1) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. (Th. Paris, 1886, p. 21.)

Quelques remarques suggérées par la symptomatologie
des phénomènes de Raynaud,
de la gangrène et de la sclérodermie.

Au point où nous sommes arrivés de notre travail, une sorte de synthèse s'impose sous forme de comparaison entre la gangrène dite de M. Raynaud et la sclérodermie.

Ce rapprochement a été tenté bien avant nous par des personnalités différentes et avec des fortunes diverses; il ne nous a pas paru, cependant, inutile de le reprendre à nouveau et, aux efforts de nos devanciers, d'ajouter les nôtres. Sur ce point, il faut laisser de côté tous les classiques qui, forcés, dans une étude d'ensemble de l'affection, de négliger toujours quelques détails, s'y arrêtent à peine. Parmi les travaux spéciaux, la thèse de Favier (1), celle d'Apollinario (2), et un article de Grasset et Apollinario (3) sont surtout à retenir.

Pour Favier « la sclérodermie et la gangrène symétrique des extrémités semblent présenter entre elles des relations intimes. L'asphyxie locale marquerait souvent le début de la maladie dans l'un et l'autre cas. Les diverses formes, les diverses variétés se réuniraient quelquefois pour former une maladie connexe (4). »

Il dit ailleurs encore : « Ces variétés (sclérodermie œdémateuse, sclérodermie en plaques, sclérodermie des extrémités) se mélangent avec les différentes phases de l'asphyxie locale des extrémités pour constituer une affection connexe qui présente plus d'analogie, tantôt avec la sclérodermie et tantôt avec l'asphyxie locale des extrémités (5) ».

« Il est souvent impossible de les séparer l'une de l'autre, l'une appelle souvent l'autre et réciproquement, et si on les rencontre séparées, c'est à une période peu avancée de la maladie, lorsque les lésions n'ont pas encore eu le temps de se produire (6) ».

(1) Favier, *Sclérodermie, ses rapports avec la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1880.)

(2) B. Apollinario y Marcias. *Lèpre, sclérodermie et asphyxie locale*. (Th. Montpellier, 1881.)

(3) Grasset et Apollinario. *Montpellier-Médical*, 1878, p. 2. — *Gazette des hôpitaux*, 16 mars 1878, p. 250. — Grasset. *Traité pratique des maladies du système nerveux*. Paris, 1886, p. 756 et suiv. et 680 et suiv.

(4) Favier. *Loc. cit.* Conclusions.

(5) Favier. *Loc. cit.*, p. 8.

(6) Favier. *Loc. cit.*, p. 50.

Pour Apollinario : « il y a entre la sclérodermie et l'asphyxie locale, d'étroites affinités. Ces deux affections relèveraient de deux états pathologiques sinon communs, du moins très voisins l'un de l'autre (1) ».

Grasset est plus catégorique encore. « Hardy, écrit-il (2), exclut de la sclérodermie la gangrène et la chute d'une phalange, l'observation que nous venons de citer (3), nous oblige à l'admettre et à en faire une quatrième forme ».

Grasset admet même une cinquième forme, la forme faciale et unilatérale ; avec Apollinario, il soutient d'autre part encore, que la sclérodermie et la lèpre ne sont que « deux formes différentes de la maladie » (4), ce qui ferait de la lèpre une sixième forme de l'affection sclérodermique. Syncope locale, asphyxie locale, gangrène, sclérodermie, lèpre, etc., ne seraient ainsi que des manifestations diverses d'un même état pathologique plus général.

Notre foi est en une conception un peu différente. Favier a vu une part de vérité, mais fut un peu trop timide ; Grasset et Apollinario, au contraire, sont allés trop loin. Un premier fait qui pour nous se dégage de ce qui précède et qui n'est pas sans importance c'est que syncope et asphyxie locale doivent se séparer nettement tant de la gangrène que de la sclérodermie ; c'est aux premiers de ces accidents que véritablement doit se rattacher le nom de celui qui les décrivit magistralement ; aussi est-ce à eux que nous avons réservé le nom de « phénomènes de M. Raynaud ». Ce que nous avons vu plus haut fournit largement des motifs au départ net que nous proposons. En effet, souvent les malades présentent seulement de la syncope ou de l'asphyxie locale ; ailleurs, la gangrène survient d'emblée et, quant à la sclérodermie, ce n'est guère que dans la sclérodactylie qu'on peut rencontrer les « phénomènes de Raynaud » à la période de début. Il nous souvient qu'un de nos collègues de salle de garde soutenait que les phénomènes de Raynaud se devaient comprendre d'une manière un peu différente. Pour lui, ils étaient le fait initial, quelquefois peu net, peu apparent, facilement inaperçu, parfois ignoré, mais toujours constant. Après eux, l'affection évoluait sous des influences diverses et multiples vers plusieurs états morbides complexes, de point de départ commun, de point d'arrivée différent ; ici, la gangrène, et là, la sclérodermie par exemple.

C'était là une idée originale, mais qui malheureusement est en désaccord avec les faits. En revanche, si dans la gangrène et dans

(1) B. Apollinario y Marcias. *Lèpre, sclérodermie et Asphyxie locale*. (Th. Montpellier 1881.)

(2) Grasset. *Traité pratique des maladies du système nerveux*, Paris, 1886, p. 684.

(3) Observat. de Grasset et Apollinario (*Montpellier médical*, 1878, p. 3).

(4) Grasset. *Loc. cit.*, p. 687.

la sclérodermie, les « phénomènes de Raynaud » sont des phénomènes possibles mais inconstants, semblant ainsi bien plutôt être sous la dépendance même du processus gangréneux ou sclérodermique encore à son début que les dominer et surtout décider de leur production, quelque chose qui se retrouve toujours au début de ces divers accidents, ce sont des troubles circulatoires. Ceux ci revêtent parfois la manière des phénomènes de Raynaud, mais le plus souvent ils sont beaucoup moins nets, fugaces et parfois même se manifestent uniquement par des phénomènes subjectifs de plus ou moins médiocre intensité. Généralement, le malade ne s'inquiète pas à cette période, le médecin n'est pas appelé à intervenir contre d'aussi petits accidents ; et, le serait-il, il lui serait bien difficile de se prononcer. Même quand le malade est atteint de syncope ou d'asphyxie locale franche, tout ce qu'il pourra faire c'est porter le diagnostic de phénomènes de M. Raynaud, mais non affirmer quelque chose de plus.

Pour préciser le diagnostic, le pronostic vaudrait-il mieux dire, il faut chercher les petits détails, étudier soigneusement tous les petits côtés de la symptomatologie présentée par le malade et, le plus souvent, malgré le soin que l'on aura pu mettre à cet examen, on sera réduit à n'avoir que des présomptions et à attendre que l'évolution du mal veuille bien fournir la clé du problème.

La discussion qui suivit en 1871, à la Société de Biologie, la communication du cas de Ball que nous retrouverons plus loin donne bien une idée de la difficulté qu'il y a à établir un diagnostic ferme.

Insistons encore sur ce sujet. Les « phénomènes de Raynaud » sont quelquefois distincts de la gangrène et de la sclérodermie. Ils ont alors une existence à part ; ce sont des accidents sans grande importance, ils nous paraissent le plus souvent, qu'ils surviennent, par exemple, chez des hystériques, comme il arrive fréquemment, ou sous l'influence d'un traumatisme comme dans le cas si subit de Lamotte (1), n'importe, ils nous paraissent le plus souvent, disons-nous, capables de guérison.

D'autres fois ils se lient à la gangrène ou à la sclérodermie et dans ce cas ils ont un tout autre intérêt, une tout autre importance, mais pas beaucoup plus de valeur séméiotique que n'importe lequel des autres minces troubles circulatoires par lesquels s'esquissent tout au début et avant même d'être soupçonnées, gangrène ou sclérodermie.

On objectera peut-être à cette manière de voir la possibilité d'une évolution gangréneuse subite et les cas de sclérodermie généralisée à forme aiguë qui débutent si brusquement.

(1) Lamotte. *Traité complet de chirurgie*. 3^e édition, II. 31.

Nous avons répondu par avance à cette objection en remarquant plus haut d'une part, que l'histoire du début vrai des accidents manque dans la plupart de ces observations ; d'autre part, que les troubles circulatoires prodromiques peuvent être de courte durée et d'insensité toute petite. Ceci dit, on peut même retourner l'objection et s'en servir comme d'un argument même en faveur de la distinction à faire entre les phénomènes de Raynaud d'une part et d'autre part gangrène, sclérodermie, etc. ; car il est bien évident que quand ces derniers états se produisent ainsi brusquement, il ne saurait être question d'accidents locaux prémonitoires de syncope ou d'asphyxie.

Peut-on tirer quelque autre conclusion de ce qui précède ; nous le croyons encore ; nous pensons, en effet, avec Grasset, que gangrène et sclérodermie ne sont que deux syndromes cliniques, deux états morbides ; mais nous nous séparons de lui quand il identifie la gangrène de Raynaud et la sclérodermie. Ces deux états morbides sont pour nous des modes de réaction nettement distincts vis-à-vis de la cause initiale qui produisit les troubles circulatoires du début. Parce que la cause initiale fut la même dans la localisation à un lobe pulmonaire, par exemple, de l'infection pneumonique et dans ces pleurésies, arthrites, otites, méningites à pneumocoques qui surviennent le plus souvent secondairement après la défervescence de la pneumonie, on n'a jamais pensé à identifier toutes ces manifestations différentes.

Nous savons bien qu'il est difficile d'appliquer absolument cette comparaison à l'affection qui nous occupe, parce qu'on a fait valoir, en faveur de l'opinion que nous combattons, qu'il existait entre les deux types classiques toute une série de cas d'intermédiaires.

Il est évident que ces cas intermédiaires sont indéniables, nous en reproduisons plus loin quelques-uns, et que c'est surtout à leur sujet qu'il est parfois difficile de se faire une conviction, mais à bien chercher et parce que la nature ne fait pas de saut, on pourrait trouver des cas intermédiaires entre les choses les plus différentes au premier abord.

D'autre part, ces cas mêmes peuvent s'interpréter autrement que comme des traits d'union.

Ne voulant rien préjuger de la théorie pathogénique à adopter, on pourrait répondre qu'il n'est rien d'étonnant, alors que seulement sont en scène quelques troubles prodromiques, de voir, les modes de réaction de l'organisme étant si complexes, l'orientation de l'affection ici vers la gangrène et là vers la sclérodermie ne pas se faire toujours franchement ; d'où ces observations où il semble que l'affection a un moment d'incertitude, si l'on veut nous permettre cette image, qu'elle hésite entre aboutir ici, ou arriver là, et où quelque-

fois même elle n'arrive pas à se décider, associant alors le processus gangréneux au processus sclérodermique.

D'ailleurs on peut encore tirer partie contre l'objection que nous signalions de cette remarque que dans les cas où gangrène et sclérodermie se sont ainsi associées, celle-ci précède toujours celle-là. Il semblerait donc que c'est l'aggravation du processus qui a fait la sclérodermie qui amène la gangrène; et si cela rend bien compte des relations entre l'une et l'autre, cela n'est aucunement en faveur de leur identité. Reste à savoir si notre hypothèse est justifiée; nous le verrons ultérieurement.

ORS. XXXV (1). — H... (Constance), marchande de lingerie, née à Toul, cellulaire, est âgée de 47 ans.

Antécédents héréditaires. — Père mort subitement; mère morte avec des accidents cérébraux; frères et sœurs bien portants.

Antécédents personnels. — Pas de maladies infantiles; premières règles à 12 ans, ménopause à 44 ans; vaginite à l'âge de 25 ans; à 30 ans, grossesse, (enfant mort) à la suite de laquelle quelques phénomènes de dyspepsie.

Toute sa vie elle a été sensible au froid sous l'influence duquel ses doigts devenaient biefs, froids, insensibles. En 1853, elle aurait eu les doigts gelés et, serait, depuis, plus sensible au froid que jamais.

Emotions vives en 1860; ce même hiver, l'extrémité de l'annulaire droit devint le siège d'une plaque jaunâtre, dure et insensible, sur laquelle se fit une desquamation épidermique incessante; en même temps, douleurs rhumatoïdes dans les bras et les jambes. La plaque indurée est entrée en résolution au printemps 1861; en mai, le médius droit a été pris des mêmes accidents avec plus d'intensité et de vives douleurs. Retour à l'état normal au bout de trois mois. Pendant l'été, les doigts se guérissaient, mais au retour de la saison froide, les mêmes accidents reparaissaient, et tous les doigts ont fini par être envahis. Il y a quatre ou cinq ans, des phénomènes analogues se sont montrés du côté des membres inférieurs, le troisième orteil gauche ayant été frappé le premier. L'hiver suivant, retour des mêmes accidents à la main gauche; des déformations permanentes commencent à se manifester.

— Mai 1870. — Rhumatismes articulaires.

— 17 mars 1871. — On diagnostique des tubercules pulmonaires et le traitement est dirigé dans ce sens.

— 12 mai 1871. — La malade est de petite taille, chétive, elle a beaucoup maigri et les forces ont diminué.

Ni toux, ni expectoration, jamais d'hémoptysie. A la percussion, légère matité avec résistance au doigt dans les fosses sus et sous-épineuses droites, ainsi que sous la clavicule du même côté. Respiration faible sous la clavicule droite; un peu rude à la base gauche.

Cœur normal; pouls lent, régulier = 70. Radiales souples. La maladie siège exclusivement aux phalanges, la troisième est la plus compromise, la deuxième à peine touchée.

L'extrémité terminale des doigts ressemble à de la cire blanche, tandis qu'à la partie située immédiatement au-dessous et qui correspond à la deuxième phalange de chaque doigt, la teinte est jaunâtre et ressemble à de la cire vieillie. Le bout des doigts, surtout des II et IV, est crochu et renversé dans

(1) Ball. *Mém. de la Soc. de Biol.* Juin 1871 (observat. résumée).

le sens de la flexion. Les pouces, qui sont les moins touchés, conservent la liberté de leurs mouvements d'extension et de flexion.

L'extrémité terminale des médius, surtout à gauche, est comme atrophiée et le doigt se termine en pointe conique. Les doigts ont subi, du reste, une atrophie surtout prononcée aux extrémités, d'où leur apparence effilée. Les ongles des quatre doigts sont considérablement déformés, bossués ; ceux des pouces sont normaux. Toutes ces lésions sont parfaitement symétriques. Sur divers points, on rencontre des traces de petites ulcérations qui se développent de temps en temps ; le doigt alors devient douloureux, rougit, se tuméfie, s'ulcère sur quelques points. On dirait un panaris, mais, au bout de quelques jours, les phénomènes aigus se calment et la maladie reprend sa marche chronique.

Aux quatre doigts des deux mains, ankylose complète de la troisième phalange sur la deuxième dans la flexion ; demi-ankylose de la deuxième sur la première dans l'extension. Les extrémités des doigts sont très froides ; au niveau des poignets, le membre reprend sa température normale. La peau est dure et raide au contact. La sensibilité est un peu diminué mais non abolie aux extrémités digitales, les mouvements des articulations métacarpo-phalangiennes sont conservés, ceux du pouce normaux.

La malade éprouve, pendant les crises aiguës, de très vives douleurs ; à la période chronique, seulement une sensation de malaise et de gêne avec des fourmillements pénibles. D'une manière générale, elle se plaint du froid, surtout aux extrémités malades et est fort sensible aux changements de température. Aux extrémités inférieures, les accidents sont infiniment moins prononcés. Il y a six ou sept ans, quelques ulcérations se sont manifestées au pied gauche. Il y a deux ans, une ulcération plus considérable s'est développée au gros orteil droit qui est resté un peu rouge et douloureux. Quelques ulcérations de peu d'importance se sont montrées au talon et aux jambes. Jamais, cependant, les orteils ne sont devenus jaunes et durs comme les doigts et jamais non plus sur aucun point du corps ne survinrent de lésions analogues. La malade, assez brune de peau, porte sur le front des taches qui seraient, d'après elle, le masque de la grossesse et quelques taches blanchâtres sur la poitrine.

Langue nette ; inappétence ; saveur désagréable dans la bouche le matin. Déjections difficiles ; flatuosité et lourdeurs de tête après les repas ; pyrosis. Pas de vomissements. Hémorroïdes anciennes quelquefois fluentes. 1800 gr. p. d. d'urines claires sans sucre ni albumine, contenant quelquefois un peu de sable rouge. Léger affaiblissement de la vue.

— 17 mai. — Crise aiguë aux III et V doigts droits ; surtout au IV. Rougeur, tuméfaction, douleur avec une petite ulcération siégeant au bord interne de la face dorsale de la dernière articulation phalangienne ; ni fièvre, ni phénomène de réaction.

— 29 mai. — Le gros orteil droit présente, au niveau du bord externe de la dernière articulation phalangienne, une petite ulcération entourée d'un cercle violacé. Le doigt est chaud et tuméfié. Il existe quelques rougeurs disséminées le long du gros orteil et autour de ce doigt. La douleur est assez vive. Le pouls est légèrement accéléré (90 pulsations).

— Hiver 1877-1878 (1). — La malade a la peau terreuse, les yeux excavés. Les doigts sont à demi courbés, immobilisés, effilés, durs, parcheminés ; les mouvements des phalanges sont très limités. Elle se plaint en ce moment d'une douleur au pouce datant du commencement de l'hiver ; le pouce droit a été d'abord affecté ; la peau de la pulpe de la dernière phalange s'est carbonisée

(1) Cette deuxième partie de l'observation est due à Favier. *Sclérodémie, ses rapports avec la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris 1880, p. 27.)

en grande partie, il s'est produit une eschare qui s'est détachée au bout de quelque temps et a été remplacée par un tissu de cicatrice. L'autre pouce s'étant pris ensuite, on eut recours à la cautérisation ponctuée, qui donna une notable amélioration.

— 1880 (1). — Les mains sont petites, atrophées, déformées; ce sont surtout les extrémités des doigts qui sont atteintes : la dernière phalange de la plupart des doigts, surtout aux II et III, a beaucoup diminué par résorption lente; les autres sont atrophées, amincies ; les secondes sont assez volumineuses. La peau qui recouvre les doigts entre les poussées est lisse, blanche, cirreuse, épaisse, adhérente aux tissus sous-jacents, tendue et ne peut être plissée. Les plis normaux ont disparu de la face dorsale.

Les mouvements des doigts sont possibles, mais limités au moyen de l'articulation métacarpo-phalangienne.

La région métacarpienne est rétrécie; les muscles ne forment pas leur saillie normale. La peau sur la face dorsale des mains est lisse, sclérosée, et ne glisse pas sur les parties sous-jacentes; ce n'est qu'à l'avant-bras qu'elle reprend les propriétés normales.

Aux pieds, la lésion frappe les gros orteils surtout, qui sont déviés en dehors et présentent des ulcérations semblables à celles des doigts; sur le deuxième orteil et à la face plantaire, on voit une saillie formée par l'épiderme, hypertrophiée et entourée d'un cercle violacé. Aux malléoles, on observe les traces des anciennes ulcérations; à la malléole externe gauche, une phlyctène remplie de sérosité sanieuse, grosse comme une petite cerise, s'est rompue et a laissé une ulcération à fond saignant, blafard et pultacé, à bords déchiquetés et un peu saillants; elle est entourée d'une zone rougeâtre, d'un centimètre environ d'étendue.

Sensibilité abolie aux doigts, diminuée aux mains. Faciès misérable; les mouvements sont libres, la peau est légèrement épaisse au toucher; rides très accentuées placées anormalement autour des orifices et en particulier de la bouche. Lèvre supérieure très longue, sillonnée de plis transversaux très accusés, et de sillons longitudinaux réunissant ces sillons à ceux qui entourent les paupières. La face est toute ratatinée, les maxillaires manifestement atrophés; sur le visage se trouve une foule de petites macules rouges, violacées, disséminées sans ordre, surtout au front et sur les joues.

La malade est très amaigrie, très anémiée; ses fonctions digestives s'accomplissent très imparfaitement et très difficilement; elle est obligée de se nourrir d'aliments liquides.

Obs. XXXVI (2). — Une jeune fille de 17 ans entre à l'hôpital général au commencement de l'année 1861 pour une affection dont le début remontait à l'âge de 13 à 14 ans. Elle avait eu, à cette époque, pendant tout un hiver, des engelures à tous les doigts. Au printemps, la rougeur et le gonflement avaient disparu, mais les doigts étaient raides et légèrement fléchis; les ongles des pouces étaient bossués, atrophés et raccornis; il y avait déjà un commencement d'atrophie des muscles de la main. Lors de son entrée à l'hôpital, il survint sur la face dorsale des mains, surtout au niveau des articulations digitales, des petites bulles pemphigoides auxquelles succédèrent de petites ulcérations qui, en se cicatrisant, laissèrent soit un épaississement de l'épiderme, soit une tache rouge disparaissant sous la pression du doigt. Une plaque

(1) Cette troisième partie est due à B. Apollinario y Marcias. *Lèpre, sclérodermie et asphyxie locale*. (Th. Montpellier, 1881, p. 38.)

(2) Grasset et Apollinario. *Montpellier médical*, 1878, p. 1; résumé in *Gazette des Hôpitaux*, 16 mars 1878, p. 250.

d'induration s'est formée peu à peu, au bord interne des deux mains, sans douleur.

En mai 1776, après trois semaines passées aux eaux de Balaruc dont l'usage paraissait avoir amené un peu d'amélioration, notamment une diminution de la raideur des mains, il survint sur la face dorsale des deux mains, une éruption de petites pustules qui ne dura que deux ou trois jours et qui fut suivie de la manifestation de quelques bulles de pemphigus auxquelles succédèrent à leur tour des ulcérations, puis des durillons.

En juin 1876, on constate à la main gauche une atrophie musculaire très prononcée; diminution de sensibilité de la peau; épaissement de la peau du pouce dont l'ongle est racorni; au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne, petite cicatrice rouge disparaissant sous la pression du doigt; petites cicatrices semblables à l'index, au niveau des plis articulaires, au médius, qui sont maintenus à demi fléchis.

La peau rétractée de ces deux doigts aboutit à une induration de la peau au niveau de la tête de leurs métacarpiens, où l'on voit une petite ulcération assez profonde comme une sorte de déchirure. L'auriculaire est atrophié et ses deux dernières phalanges sont immobilisées dans la flexion à peu près complète; la peau de la face dorsale est légèrement rouge, dure, luisante; celle de la face palmaire est très rétractée. L'avant-bras est amaigri, la main est à demi fléchie et ne peut être complètement redressée.

La main droite présente presque partout les mêmes lésions que la main gauche; même atrophie des éminences thénar et hypothénar et des muscles lombricaux et interosseux; même tension de la paume de la main; même flexion des phalanges, etc.

De juin à juillet, il paraissait y avoir eu un peu d'amélioration, les brides cicatricielles étaient moins tendues, les taches moins nombreuses, il y avait un peu plus de mobilité dans les articulations, la sensibilité était un peu revenue. A cette époque, la malade montre un mal perforant du pied qu'elle avait caché jusque-là.

Mais depuis cet examen jusqu'à celui qui a été fait à la fin de décembre 1877, la maladie a fait de nouveaux progrès : elle s'est étendue et a envahi les régions variées du corps. Voici ce qui a été constaté alors : main droite, l'éminence thénar est aplatie et recouverte de tissu cicatriciel. Le premier métacarpien, la 1^{re} et la 2^e phalange du pouce sont diminuées de longueur, amincies dans leur partie moyenne et augmentées de volume à leur extrémité. La 2^e phalange est maintenue fléchie à angle droit sur la 1^{re}, par du tissu cicatriciel placé à sa face antérieure.

La paume de la main est émaciée et envahie dans toute son étendue par du tissu cicatriciel. L'éminence hypothénar est atrophiée.

Le petit doigt est diminué de longueur dans ses trois phalanges. La première phalange est mobile sur le métacarpe. La deuxième phalange est fléchie sur la première et un peu en abduction vers l'annulaire. La troisième est en flexion sur la deuxième et en forte abduction vers l'annulaire. Les autres doigts, recouverts de tissu cicatriciel et de plaies superficielles, ont, tous, leurs phalanges amincies dans leur partie moyenne, diminuées de longueur et fléchies les unes sur les autres.

La main gauche présente les mêmes lésions, plus accusées encore qu'à droite. Toute la paume de la main est formée d'un tissu de cicatrice avec épaissement de la peau et forte rétraction. Le petit doigt a presque disparu ; son extrémité, devenue violacée, amincie, s'est peu à peu pédiculée et a fini par se détacher et tomber, laissant une plaie qui, envahissant la face antérieure, finit en se cicatrisant, par souder le doigt à la paume de la main. Dans les autres doigts, les phalangettes sont atrophiées et effilées à leur extrémité.

Les bras présentent de larges plaques de taches brunes, circonscrivant des îlots de peau saine. Aux membres inférieurs, larges plaques cicatricielles disséminées.

La face présente des bigarrures de couleur.

Dans toutes les parties lésées, il y a augmentation d'épaisseur et anesthésie.

OBS. XXXVII (1). — La malade a 34 ans, sa peau est presque généralement rose, mouchetée sur certains points de taches brunes plus ou moins foncées et étendues, ne disparaissant point par la pression. Le cou, surtout sur les parties latérales, est tigré de macules rousses, confluentes. La poitrine est naturelle, l'abdomen d'une teinte uniforme jaune terreux, s'arrêtant brusquement au niveau du pénil. Le dos était jaunâtre vers le milieu, et cette teinte se perdait peu à peu dans les régions voisines. Aux lombes, sont deux espaces allongés verticalement, à bords découpés et dépourvus de pigment. Aux membres inférieurs, la partie interne des cuisses, les régions prérotuliennes et la face dorsale des pieds sont de couleur brune. Aux membres supérieurs, la peau a une teinte brun pâle dans le sens de la flexion. La peau est manifestement indurée au niveau du cou, à la face, sur les bords du sternum, au niveau des rotules, du pli des bras et surtout aux doigts qui sont crochus, à demi ankylosés, raides, parsemés de lignes blanchâtres cicatricielles, consécutives à de petites ulcérations. La dernière phalange est raccourcie et terminée en massue. La malade avait eu, deux ans auparavant, des onyxis à tous les doigts et orteils; les ongles étaient tombés à plusieurs reprises et ils étaient actuellement fendillés, épaissis, recroquevillés. L'induration de la peau remonte à environ un an et demi.

Toutes ces lésions présentent une symétrie parfaite. Un dernier épisode de la maladie a consisté en une gangrène sèche de deux phalanges de l'index droit. Le début de l'affection, mal observé, paraît avoir eu lieu par la coloration brunâtre de la peau de la jambe gauche autour d'une éruption localisée par de petites tumeurs douloureuses, qui se sont ulcérées plus tard et qui ont laissé les cicatrices constatées lors de l'examen de la malade.

Vers la même époque (1868) la malade perdit l'appétit; amaigrissement; apparition de la teinte particulière du cou. Aménorrhée en 1870.

Traitement. — Bains de vapeur, massage, vin de quinquina. Après un mois de traitement, une amélioration notable se produisit; après deux mois, la malade était en voie de guérison et cette amélioration, au mois d'octobre suivant, se maintenait.

OBS. XXXVIII (2). — A..., 38 ans, cuisinière et, depuis 4 ans, blanchisseuse, a des antécédents héréditaires presque nuls. Mère morte d'accident; père mort de tuberculose pulmonaire. Sur six enfants, cinq sont très bien portants; une sœur est morte paralysée à 50 ans. Dans les antécédents personnels, on relève seulement quelques atteintes de bronchite. Réglée à 14 ans, depuis, toujours régulièrement. Pas de pertes blanches. Grande frayeur à 24 ans. Bonne santé habituelle.

C'est il y a 7 ans (1876) que la malade s'aperçut, pour la première fois, que ses doigts s'engourdissaient. Les articulations sont raides, les dernières phalanges se refroidissent et, par moments, sont violacées; les ongles sont eux-mêmes atteints. Les phalanges en outre s'amincissent, la peau devient lisse.

Rien dans les membres inférieurs, Rien non plus à la face. Pas de palpitations. Pouls = 84. Pas d'athérome. Rien au cœur, ni à la poitrine.

— 20 novembre 1883. — Les doigts des deux cotés sont amincis, lisses sur

(1) Coliez. *Gazette des hôpitaux*. 1873.

(2) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. (Th. Paris, 1883, Obs. II, p. 76.)

les dernières phalanges, les ongles atrophiés, racornis, l'extension difficile, la demi-flexion constante.

La première phalange est peu atteinte. La peau lisse adhère aux parties sous-jacentes ; le tissu graisseux a disparu. Rougeur continue, presque violacée ; sensation de froid continuelle, quelques picotements et quelques douleurs ; rien dans les bras et les avant-bras. La phalangette de l'annulaire droit s'est éliminée sans douleur, il y a deux ans ; un peu de pus a aidé son élimination ; une cicatrice linéaire a persisté ; presque à la même époque, la phalangette de l'annulaire gauche a disparu ; la partie est devenue violacée, noirâtre, des marbrures ont sillonné le doigt ; bientôt le sillon rouge d'élimination s'est montré ; à ce niveau, il y eut de la douleur et la phalangette est tombée presque sans écoulement de sang. Une cicatrice persiste seule. Les mouvements d'extension et de flexion sont gênés et pénibles. Pas de troubles de sensibilité notables.

Les pieds et les orteils sont froids, mais sans rien de plus ; pas de plaques sur le reste du corps.

Depuis 3 ans, les lèvres s'amincissent et présentent des rides ; bientôt le menton, les joues, le front et le nez sont envahis. Actuellement la lèvre supérieure, peau et muqueuse, est amincie, adhérente aux parties sous-jacentes, portant une quinzaine de sillons allant de l'orifice nasal à la muqueuse. Sur la lèvre inférieure, les commissures sont très accentuées. La langue n'est pas atteinte. Sur le menton, la peau est amincie, lisse, 7 à 8 plis en éventail la font adhérer au maxillaire ; sillon mento-labial très accentué.

Le nez est effilé, allongé ; les ailes du nez ulcérées, appliquées sur la ligne médiane. Un sillon très net encadre le nez, la bouche et le menton, de chaque côté il atteint la commissure labiale et vient limiter la région mentonnière latéralement ; les joues sont amaigries ; peu de sillons.

Sur la partie supérieure de la face, les yeux sont peu atteints ; la face antérieure des paupières présente quelques légers plis transversaux ; au niveau du petit angle de la commissure oculaire externe, la patte d'oie est très accentuée. Sur la racine du nez, plis verticaux très nets ; de même les rides du front sont très nombreuses. La peau des oreilles n'est pas atteinte. Dans son ensemble, la face montre un masque empesé ; les mouvements des muscles sont gênés, il n'y a pas de sensation de froid ; la peau est lisse, amincie, comme sur les doigts ; il n'y a pas de changement de couleur. Bonne santé générale ; digestions normales, appétit conservé.

Obs. XXXIX (1). — Mme L..., 69 ans, n'a rien de particulier dans ses antécédents héréditaires. Dès l'âge de 46 ans, elle a commencé à avoir des douleurs dans les jointures, mais la maladie actuelle paraît avoir débuté en 1870 ; elle habitait alors un logement humide. Elle éprouva d'abord des accès de douleurs localisées aux mains et surtout aux doigts qui se cyanosaient pendant leur durée. Bientôt apparurent sur la face dorsale des doigts de petites phlyctènes d'où sortait un liquide citrin et auxquelles succédaient de petites plaies de cicatrisation lente, laissant après elle une cicatrice blanchâtre.

Il y a 13 mois, les douleurs s'installèrent d'une façon permanente dans les premiers doigts gauches. La coloration cyanique reparut et bientôt l'extrémité des doigts devint complètement noire. Peu à peu, on vit survenir une atrophie des extrémités digitales qui finit par ne plus laisser des deux dernières phalanges qu'un petit fragment noir et dur qui tomba laissant à nu l'extrémité de la première phalange. Ce processus s'étant répété aux quatre derniers doigts de la main gauche, le pouce seul de cette main est encore complet. A cette

(1) L. Ohier. *Le masque sclérodermique*. (Th. Paris, 1883, observat. III, p. 78.)

époque, la main tout entière était constamment violacée. Aux pieds, la malade éprouva vers la même époque des douleurs atroces qui coïncidaient avec une cyanose générale de la face dorsale du pied et de l'extrémité des orteils. Ceux-ci, en outre, étaient œdématisés. Il y a trois mois, une grosseur apparut à la cheville droite et presque au même moment une autre sur la malléole externe gauche. En huit ou dix jours, elles s'ulcérèrent laissant à leur place une eschare qui est tombée à gauche. A droite, la plaie est cicatrisée. Il est sorti de ces tumeurs du pus et surtout du sang noir en grande abondance.

Etat actuel. — A la face, le masque sclérodermique est aussi complet que faible. Peau sèche, luisante, tendue ; front lisse, sans rides ; yeux démesurément ouverts ; nez effilé, pointu ; bouche petite, s'ouvrant difficilement ; au repos, muqueuse des lèvres presque disparue ; les dents apparaissent entre les deux lèvres qui sont sillonnées de plis verticaux. Le menton est couvert de ces plis qui vont dans toutes les directions. La mastication est très difficile tant la peau est tendue.

A gauche, la malade est depuis longtemps tourmentée par des douleurs névralgiques suivant le trajet du trijumeau. Aujourd'hui il existe incontestablement une trophonévrose faciale. Le nez est tiré du côté gauche. L'aile du nez plus grêle à gauche est fortement déviée en arrière. Il en est de même de la commissure labiale du même côté qui est située au fond d'une sorte d'infundibulum formé par la peau et du fond duquel partent en tous sens des plis et des rides.

L'œil du même côté est beaucoup moins ouvert que celui du côté opposé. Il paraît légèrement enfoncé dans la cavité orbitaire.

A la main gauche, il ne reste plus que la première phalange des doigts sauf le pouce qui est complet. Au petit doigt et à l'index, ce qui reste de la phalange, est atrophié. La peau qui couvre ces phalanges, comme celle de la face dorsale de la main, est cyanosée. La malade n'y ressent plus de douleurs. Toutes les articulations du pouce sont raides. Cependant la peau qui les recouvre n'est pas démesurément tendue.

A droite, les phalanges ne sont pas tombées et l'aspect de la peau est caractéristique. Elle est dure, tendue, luisante, adhérente aux parties profondes, sans traces de plis. La main entière à l'aspect d'une griffe ; les ongles sont déformés, sillonnés de stries verticales, recouvrant, comme d'un capuchon, l'extrémité digitale de chaque doigt. La phalangette du troisième doigt de cette main va s'éliminer. Ce doigt est tuméfié, rouge, douloureux, beaucoup plus chaud que les autres.

Sur sa face dorsale, à l'extrémité inférieure de l'ongle, se voit une dépression profonde dans laquelle l'ongle lui-même a été intéressé et au fond de laquelle se trouve une eschare noirâtre ; cette dépression grandit tous les jours.

Aux deux mains, la température locale est notablement diminuée.

Les deux pieds sont cyanosés, douloureux, œdématisés. Si l'on y appuie le doigt, on produit une tache blanchâtre qui disparaît difficilement. La température locale n'y est pas abaissée. Au niveau de la malléole externe gauche se voit une plaie profonde d'où s'écoule un liquide séro-purulent. A droite, une lésion symétrique est actuellement cicatrisée.

Partout, aussi bien au visage qu'aux mains, aux pieds et sur le corps, la sensibilité a été trouvée intacte.

Anatomie pathologique.

A. — Phénomènes de M. Raynaud.

Nous ne connaissons pas d'autopsie de malades atteints seulement de phénomènes de Raynaud, c'est là une malheureuse lacune que des faits nouveaux viendront sans doute plus tard combler.

B. — Gangrène.

Les observations de gangrène dite de M. Raynaud avec examen anatomo-pathologique ne sont pas rares; mais dans les unes, l'observation VIII de M. Gibert (1), par exemple, l'autopsie est écourtée; dans d'autres, comme dans l'observation de Simon (2), dans celle de Roques (3), les auteurs se bornèrent à signaler les lésions macroscopiques; dans d'autres, comme dans celle de d'Astros (4), pour n'en citer qu'une, on s'est occupé surtout d'un point de vue spécial et l'examen perd toute sa valeur générale. Toutefois il reste assez d'éléments et nous allons en fournir ici quelques-uns :

Obs. XL (5). — Le sujet est un cordonnier âgé de 31 ans au début des accidents, et sans antécédents pathologiques. En novembre 1883, commencèrent des douleurs aux deux mains et au mollet droit; elles apparaissent par paroxysmes d'une durée de quelques jours qui revenaient tous les quinze ou vingt jours. En février 1883, à la suite d'une piqûre sous l'ongle de l'index droit, il se forma une crevasse, avec douleurs cuisantes irradiées dans le doigt; puis vint une eschare sous l'ongle qui tomba, et l'os de la phalangette fut mis à nu. La gangrène envahit ensuite la phalangine. Au bout de 8 mois, le malade se fit amputer le doigt au niveau de l'articulation phalango-phalangienne. Mais bientôt la cicatrice du moignon se rouvrit et offrit une fistule persistante. En même temps des douleurs atroces se déclarèrent dans le gros orteil droit qui était enflé.

En janvier 1884, les cinq orteils du pied droit devinrent subitement blancs et insensibles jusqu'à la racine, puis il en fut de même des trois derniers doigts de la main droite. A la main, la gangrène affecta la forme sèche et se limita aux

(1) M. Gibert. *De la valeur de la néphrite au cours de la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1899, p. 43.)

(2) J. Simon. *Sur la leucocythémie*. (Th. Paris, 1861.)

(3) Roques. *Thérapeutique contemporaine*, 1882, p. 689.

(4) D'Astros. *Acte du comité médical des Bouches-du-Rhône*. Juillet 1883.

(5) Résumé fait par L. DeFrance (*Considération sur la gangrène symétrique*, Th. Paris, 1895, p. 28) de l'observation de Baraban et Etienne achevée par Heydenreich. *Semaine médicale*, 1892, p. 273.

deux phalanges de chaque doigt atteint. Au membre inférieur, les orteils subirent également la gangrène humide. Les accidents duraient depuis près de trois ans quand on pratiqua l'amputation du pied (1^{er} décembre 1886).

C'est seulement après cette opération, au bout de plus de trois ans, que les accidents se manifestèrent à la main gauche sur l'index, le médius, le pouce, puis l'annulaire successivement. Le mal débutait sous l'ongle ou auprès de l'ongle par la formation d'eschares. Puis les ulcérations qui leur succédaient envahissaient lentement les tissus. D'autres eschares apparaissaient à distance des premières.

La malade mourût en 1888 dans un erise d'étouffement.

Durant toute cette évolution, les douleurs avaient été continues. Elles affectaient le caractère de la coxalgie et restaient en général localisées au niveau des plaies. Des crises pareilles se manifestèrent d'ailleurs pendant huit jours dans le moignon après l'amputation du pied.

La lésion consiste surtout en une prolifération du tissu conjonctif entre la lame élastique interne et l'endothélium. Il se constitue ainsi de véritables végétations de la paroi qui rétrécissent considérablement l'artère. Dans les petites artérioles, la végétation de l'endothélium suffit à oblitérer le vaisseau.

OBS. XLI (1). — Il s'agissait d'un homme, âgé de trente-cinq ans, de souche goutteuse et nerveuse, qui, il y a six ans, éprouva des douleurs lancinantes dans les membres inférieurs, avec formation de plaques rouges disséminées au niveau de la jambe gauche. Ces phénomènes disparurent entièrement jusqu'en 1893; à cette époque, apparurent de nouveau des douleurs très vives, puis des phlyctènes se formèrent soit à l'extrémité du gros orteil, soit au niveau de la fourche interdigitale du gros orteil; les phlyctènes ne tardèrent pas à se transformer en de véritables plaques gangréneuses qui envahirent les deux orteils voisins.

En même temps, les douleurs devinrent de plus en plus vives. La gangrène envahit les troisième et quatrième orteils, puis le dos et la partie adjacente de la plante du pied, qui était tuméfiée et de coloration violacée. Pour mettre fin à cette situation particulièrement pénible, je pratiquai l'amputation de la jambe au tiers supérieur; le résultat opératoire fut parfait, mais malgré cela, les douleurs ne discontinuèrent pas; tous les médicaments, chloral, bromure de potassium, etc., etc., échouèrent tour à tour, lorsque j'eus l'idée de recourir au salicylate de soude et à partir du moment où je fis usage de ce médicament, à la dose de 3 grammes par jour, les douleurs disparurent.

L'examen macroscopique des pièces anatomiques nous a montré que les artères et les veines profondes étaient considérablement réduites de volume et oblitérées, sans que cependant on constatât le moindre caillot sanguin dans la lumière du vaisseau; au cours de l'opération, en effet, l'hémorragie fut nulle et je ne fus obligé de lier que l'artère tibiale postérieure, du reste considérablement réduite de volume.

Au point de vue histologique, la lésion est caractérisée par une prolifération de la gaine endothéliale qui, çà et là, renferme des globules toujours altérés et transformés pour la plupart en grains de pigment hématique.

La membrane élastique est plissée, comme froncée, la couche musculaire est intacte, tandis que la tunique externe est quelque peu épaissie.

OBS. XLII (2). — La malade âgée de 26 ans, petite, mal développée, était

(1) Panas in A. Boye. *Etude comparative sur certains troubles trophiques des extrémités*. (Th. Paris, 1894, observat. IV, p. 18).

(2) Wilesworth. *Peripheral neuritis in Raynaud's disease* B. M. J., London 1887, p. 57 (Observation résumée dans sa partie symptomatologique).

atteinte d'épilepsie; les attaques avaient lieu environ deux fois et demie par mois. Son état mental était une douce folie, mais elle avait parfois des accès de manie légers et passagers, et de temps à autre des hallucinations de l'ouïe.

Une éruption particulière de macules irrégulières, lie de vin, couvrit le tronc, les extrémités et surtout la face; ces taches disparaissaient complètement sous la pression.

Bronchite légère; cœur hypertrophié; urines légèrement albumineuses. Les deux mains étaient petites et fluettes; les muscles étaient partout atrophiés et plusieurs doigts avaient subi une amputation partielle; ainsi, à la main droite, le petit doigt seul était entier, et, à la main gauche, le médius était réduit à sa première phalange. Les autres doigts gauches, entiers, étaient contracturés en flexion. Le pied droit avait perdu le gros orteil par amputation, et, au pied gauche, l'orteil correspondant avait perdu beaucoup de substance et présentait une excoriation non cicatrisée.

La gangrène actuelle fut constatée pendant que la malade était en observation. A des intervalles irréguliers, elle souffrait de petites excoriations qui se formaient surtout aux extrémités des doigts et des orteils; une fois il se forma sur l'olécrâne droit une eschare superficielle qui, enlevée, laissa une plaie de la dimension d'un shilling. Mais le cas le plus marqué de gangrène fut la formation d'une ulcération de la face dorsale de l'articulation de la 2^e phalange du quatrième doigt gauche; elle s'étendit rapidement en dessus et en dessous, pénétra dans l'articulation de la seconde phalange et nécessita l'amputation de l'articulation au-dessous.

La mort de la malade eut lieu subitement après une crise d'épilepsie, le 10 mai 1887.

A l'autopsie, trente heures après la mort, le cerveau pesait 1.176 grammes et, à peu de chose près, parut normal. Les poumons étaient peu congestionnés, et le cœur (poids 9 onces) avait le ventricule gauche considérablement hypertrophié. Le foie et la rate étaient normaux, mais les reins (le droit 2 1/2 onces, le gauche 2 3/4 onces) étaient diminués de volume, avec capsules adhérentes, surfaces granuleuses et la substance corticale contenant de nombreux kystes.

L'examen microscopique révéla des modifications bien marquées des nerfs de la périphérie. La moelle épinière et les nerfs furent mis dans du liquide de Müller et de l'alcool; on fit des sections transversales qu'on fixa avec éosine et logwood. La moelle épinière ne présentait que de légères modifications. Les cellules nerveuses de la corne antérieure étaient saines ou à peu près, mais celles qui forment les vésicules postérieures des colonnes de Clarke étaient plus ou moins sphériques. Il y avait peut-être un petit épaississement général de la névroglie. On examina les nerfs suivants : la sciatique, le poplité interne, le poplité externe, le tibial postérieur, le médian et, de chaque côté, le musculo-cutané droit, — 13 en tout.

La grande majorité de ces nerfs présentait des modifications bien marquées et aucun d'eux n'était tout à fait sain. On constata que les modifications portaient sur une hypertrophie des éléments fibreux du nerf avec atrophie et dégénérescence des éléments nerveux. On remarqua que le nerf tibial postérieur gauche était le plus atteint des nerfs du membre inférieur. Ce nerf, dans son ensemble, était manifestement diminué de volume et l'hypertrophie du tissu fibreux était bien marquée; l'hyperplasie affectait tous les éléments fibreux : épineurium, périneurium et endoneurium; le périneurium formait une série de lames concentriques riches en noyaux qui, en plusieurs endroits, empiétaient considérablement sur les tubes nerveux; les tubes nerveux étaient plus ou moins atrophiés ou dégénérés. Ces modifications furent constatées, bien qu'à un degré moindre sur les autres nerfs de l'extrémité examinée; les nerfs correspondants du côté droit étaient affectés exactement de la même

manière, mais à un degré moindre. Des nerfs des membres supérieurs, le médian gauche était le plus affecté. L'épi, le péri et l'endoneurium étaient tous hypertrophiés. Mais la principale caractéristique de cette section était le grand élargissement des espaces lymphatiques périneux produisant par le resserrement des fibres nerveuses. Ces espaces étaient plus ou moins remplis de tissu conjonctif lâche à noyaux clairsemés, tissu réuni en plusieurs endroits avec la substance de l'endoneurium. Les tubes nerveux étaient très atrophiés et dégénérés.

Cette dilatation de l'espace périneux contenant du tissu conjonctif était plus marquée dans ce nerf que dans aucun autre, mais dans plusieurs autres nerfs, on en trouvait aussi trace plus ou moins évidente. De tous les nerfs examinés, le musculo-cutané droit était le moins atteint; les modifications décrites paraissaient être un peu plus marquées à gauche qu'à droite. La maladie parut aussi plus avancée à la partie distale qu'à la partie centrale des nerfs; et on hasarda la conclusion que la maladie avait débuté à la périphérie ou dans le voisinage et qu'elle avait une marche ascendante.

Obs. XLVII (1). — Lisa F., 35 ans, domestique, n'a pas d'antécédents pathologiques autre qu'une maladie vénérienne non syphilitique à 14 ans. A la suite d'une violente frayeur qu'elle éprouva en 1891, elle vit que les doigts de ses mains étaient courbés. Le lendemain ils étaient dans leur état normal, mais de violentes douleurs éclatèrent le 21 août, d'abord dans l'annulaire gauche, qui devint bleu et qui enfla; en quelques heures, il en fut de même des autres doigts qui devenaient en même temps engourdis et insensibles. La teinte de cyanose pâlisait par instants; une fois même, la couleur devint absolument blanche; mais ces modifications ne duraient que quelques minutes et la teinte bleue reprenait. Cette couleur devint de plus en plus foncée et enfin passa au noir. Les douleurs ne diminuèrent pas pendant tout ce temps.

— 10 octobre 1891. — Les doigts de la main gauche, sauf le pouce, sont bleus, enflés, sensibles à la pression; début de momification des phalanges. La paume de la main rouge, chaude, présente de l'œdème et de la sensibilité à la pression. Les piqûres d'aiguilles étaient très peu nettement perçues.

A la main droite, phénomènes à peu près identiques. Les pieds, qui paraissaient avoir souffert un instant, ne présentaient plus rien.

— 20 septembre. — L'état général est très bon, mais les douleurs sont toujours plus violentes; elles s'irradient presque dans l'avant-bras et augmentent beaucoup plus par l'exposition au froid. Aucune autre affection; système nerveux normal.

Aux deux pouces, la peau présente une escarre de l'étendue d'une pièce de 50 pfennig, noire, sèche, entourée d'un rebord rouge extrêmement sensible. Les deux index sont transformés jusqu'au milieu de la phalange en une masse noire, ratatinée, plissée à la surface. Les troisième et quatrième doigt présentent les mêmes lésions mais bornées à la phalange; au petit doigt droit, la dernière phalange et le côté radial de la seconde sont momifiés; au petit doigt gauche, il n'y a qu'une coloration noir-bleu du lit de l'ongle et de la pulpe de la phalange. Les parties momifiées sont bordées d'une zone oedémateuse violette, très sensible. La main, les avant-bras, ne présentent plus rien de remarquable.

La sensibilité à la piqûre et au contact est diminuée, mais non abolie dans les régions non momifiées. Pour la sensibilité à la chaleur, les erreurs ne portent que sur de petites différences de température. Les doigts sont raides,

(1) Dehio, *Archiv. für Nervenheilkunde*, IV, 1-13, p. 49. (Observation résumée dans sa partie symptomatologique.)

sauf les pouces et les tentatives de mouvement sont douloureuses. Les réactions à l'excitation électrique sont normales. Pas d'atrophie musculaire.

— Novembre 1891. — Les eschares superficielles des deux pouces se détachent et ces doigts prennent une forme effilée très remarquable.

— Février 1892. — Les phalanges sont dénudées complètement au médus gauche et à l'index droit. A d'autres doigts, elles restent attachées par l'os. Les douleurs spontanées ont beaucoup diminué.

— 20 mars 1892. — Amputation. Bon résultat opératoire.

— Juin et septembre 1892. — Les moignons sont froids et la sensibilité de la peau y est diminuée. Il n'y a toujours aucun autre trouble nerveux, aucune atrophie.

L'examen microscopique n'a pu porter que sur des fragments de tissu appartenant aux régions sacrifiées. L'épiderme est intact. Le derme et le tissu adipeux sous-cutané présentent une infiltration de petites cellules, qui atteignent son maximum dans la gaine lymphatique des vaisseaux. Ceux-ci présentent tous, sans exception, un degré plus ou moins étendu d'endartérite (ou d'endophlébite). La coupe des veines est aplatie, réduite à une fente allongée ; la tunique interne, hypertrophiée, y réduit le calibre de moitié. Ce même processus est encore plus accusé dans les artérioles, où l'épaississement du tissu conjonctif de l'intima arrive à obturer la lumière. Quelques vaisseaux sont remplis par des thrombus plus ou moins organisés.

Les nerfs des doigts sont aussi fort altérés. La plupart des fibres ont disparu. Sur la coupe les gaines de myéline sont rares : quand elles existent, elles sont minces et se colorent mal. C'est le tissu conjonctif qui domine. Il envahit les espaces vides, régions que devraient occuper les fibres nerveuses. Il paraît formé par l'hypertrophie du périnèvre et de toutes les cloisons conjonctives du nerf.

Obs. XLIV (1). — M. R..., 40 ans, n'a jamais fait de maladie grave antérieurement ; pas de syphilis, pas d'alcoolisme, pas de diabète.

En 1887, le malade présente de la claudication intermittente et en même temps de la cyanose et des douleurs permanentes au pied droit.

En 1888, à la suite de douleurs très vives, la gangrène envahit les deux premiers orteils du pied droit. Après amputation, la plaie, qui n'avait pas été réunie, mit un temps très long à guérir.

En 1889, ulcération gangreneuse du quatrième orteil gauche et amputation consécutive suivie d'une rapide guérison.

Mais, un peu plus tard, douleurs vives, cyanose et refroidissement du pied droit, eschares et taches ecchymotiques sur le gros orteil et le dos du pied droit. Amputation de la jambe droite au lieu d'élection.

En 1892, douleurs atroces dans le pied gauche, prédominant dans le troisième orteil, puis cyanose et abaissement de la température du pied, taches ecchymotiques et ulcération des deuxième et troisième orteils. Amputation de la jambe au tiers supérieur. Cicatrisation lente et difficile ; mort par accidents pulmonaires probablement d'origine emboliques.

Artères : Les tibiales sont très difficiles à isoler et donnent à la palpation la sensation de cordons durs et résistants, peu élastiques. Sur les coupes transversales et dans toute l'étendue de leur parcours, le calibre de ces artères est complètement oblitéré par un tissu brunâtre, adhérent à la paroi et assez résistant pour empêcher l'introduction de la pointe d'un stylet. Au microscope, la lumière du vaisseau est entièrement obstruée par un tissu parfaitement organisé et que limite en dehors le feston de la lame élas-

(1) Dutil et Lamy. *Arch. de méd. exp.* 1893 (observat. résumée).

tique interne. Ce tissu semble se continuer avec l'endartère sans ligne de démarcation bien apparente. Il est criblé de pertuis de formes et de dimensions variées qui répondent à des sections de vaisseaux néoformés ; la tunique moyenne est notablement épaissie.

Nerfs : Le nerf tibial antérieur n'offre pas de lésions histologiques, mais l'artère principale des nerfs et quelques artérioles intrafasciculaires sont le siège d'une périartérite et d'une endartérite évidente. Toutefois leur lumière est perméable. Le tibial postérieur montre sur des coupes transversales une oblitération complète par un thrombus organisé, fibreux, de l'artère centrale de ce nerf. Ses parois sont très épaissies. La plupart des artérioles qui transversent le tissu périfasciculaire sont également obstruées ou en voie d'oblitération ; il en est de même des vaisseaux intrafasciculaires. Les travées conjonctives à l'intérieur des faisceaux nerveux sont très hypertrophiées ; à maints endroits, des bandelettes scléreuses pénètrent et dissocient les faisceaux nerveux.

Dans quelques faisceaux, les tubes de myéline sont clairsemés sur certains points. Les dissociations ont montré un certain nombre de tubes en voie de dégénération (fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, etc.).

Le nerf plantaire interne présente les mêmes altérations, mais à un degré plus avancé. Les tubes disparus sont en plus grand nombre. Les nerfs collatéraux des orteils, celui du troisième en particulier, sont presque entièrement dégénérés ; presque toutes les artérioles sont épaissies et oblitérées.

Obs. XLV (1). — P... (Clémence), 24 ans. *Antécédents héréditaires* : Le père atteint de « maladie nerveuse (?) » est mort infirme à 61 ans. Un oncle paternel, épileptique, est enfermé dans un asile d'aliénés. Rien du côté maternel.

Antécédents personnels : Jeune, Clémence fut bien portante mais d'intelligence peu développée. Vers l'âge de 18 ans, son intelligence parut encore devenir plus faible ; puis la parole devint hésitante, des tremblements et de la raideur apparurent dans les membres qui, bientôt, se retractèrent et la malade, démente, gâteuse, incapable de se faire comprendre, fut condamnée à ne plus quitter le lit. Jamais d'attaques épileptiformes.

— Novembre 1883. — Les pieds sont froids, violacés et insensibles, mais ne semblent pas douloureux. Peu après on transporte la malade à l'hôpital.

— 5 décembre 1883. — Décubitus latéral gauche ; visage sans expression mais non dément. L'œil assez vif paraît suivre avec intérêt ce qui se passe dans la salle. Clémence comprend à peine ce qu'on lui dit et, aux questions qu'on lui pose, répond par monosyllabes ou par des grognements indistincts ; de temps en temps, surtout la nuit, elle pousse de longs gémissements plaintifs. Ni salivation, ni crachotements, ni tremblements de tête ; pupilles égales et contractiles. Il n'y a pas de paralysie appréciable, ni de contracture des muscles de la face et du cou.

La malade peut aussi tirer la langue mais, dans ce mouvement, la langue et les lèvres sont le siège de tressaillements musculaires irréguliers et très intenses. À l'état de repos, les membres supérieurs sont croisés sur l'abdomen et restent immobiles. Ils ne présentent pas de contracture. Quand la malade veut les mouvoir, ils sont agités d'un tremblement à larges oscillations qui gêne considérablement les mouvements volontaires.

Les membres inférieurs sont fortement contractés, fléchis, incapables d'aucun mouvement volontaire ; les mouvements passifs sont eux-mêmes très limités et d'ailleurs fort douloureux.

(1) Pitres et Vaillard. *Contribution à l'étude des gangrènes massives*. (Archiv. de Physiol. 1885 ; 3^e série, observation I, p. 3.) (Résumée dans sa partie symptomatologique).

Pas d'atrophie musculaire. Les deux pieds sont déjà profondément gangrenés. Leur peau est livide, violacée, marbrée de nuances bleuâtres et noirâtres. L'épiderme est soulevé çà et là par de larges phlyctènes dont le contenu liquide ressemble à du sang corrompu. Insensibilité complète à la piqure à ce niveau et température locale froide et cadavérique.

La gangrène remonte jusqu'au niveau des malléoles, limitée par un bord irrégulier, au-delà duquel la peau reprend sa couleur, sa température et sa sensibilité normales. Pas d'œdème des jambes. Sur le bord externe des mollets, on remarque deux petites eschares arrondies, de 5 centimètres de diamètre environ, séparées l'une de l'autre par une bande saine de 6 centimètres de largeur. Ces eschares sont d'une couleur brun foncé et paraissent assez profondes.

Le battement des crurales est bien perceptible au triangle de Scarpa; celui des poplitées n'a pu être perçu, l'exploration en étant d'ailleurs très difficile. Nulle part d'induration athéromateuse des artères superficielles. Les veines des membres inférieurs ne sont pas dilatées. Les bruits du cœur sont normaux. Sur les diverses parties du corps, la sensibilité à la piqure existe mais très émue. Enfin, la malade est tout à fait gâteuse.

Urines foncées, non purulentes, sans sucre ni albumine. Bon état général; appétit conservé. Température axillaire : 37°5.

Pendant les jours suivants, la gangrène des pieds est restée exactement symétrique. Les parties gangrenées sont devenues noires et sèches.

— 22 décembre. — On constate sur la fesse gauche une eschare superficielle de 7 centimètres de long sur 4 de large.

— 4 janvier. — Une nouvelle eschare apparaît sur la fesse droite plus large encore que celle du côté opposé. Grand amaigrissement.

22. — Le pied gauche, complètement momifié, s'est séparé spontanément des parties vivantes au milieu du tarse, en avant de l'astragale et du calcaneum. Le pied droit n'adhère plus aux os de la jambe que par quelques tractus fibreux à moitié putréfiés. Mauvais état général.

Eschares plus ou moins superficielles sur différents points du corps : épine de l'omoplate droit, face interne du genou gauche, face externe des jambes, sacrum, régions trochantériennes, bord supérieur de la fosse iliaque droite, région rénale droite. Plusieurs de ces eschares donnent lieu à une suppuration très abondante et très fétide. Mort le 28 janvier 1884.

Autopsie le 29. Les os du crâne sont extrêmement épais. La dure-mère est normale. L'arachnoïde ne paraît pas épaissie. Les artères de l'hexagone de Willis sont remarquablement saines.

Rien de particulier du côté du cervelet, de la protubérance et du bulbe. Sur la coupe transversale de la partie supérieure de la protubérance, on remarque que l'aqueduc de Sylvius n'est pas sensiblement dilaté. Le quatrième ventricule est sain, son revêtement épendymaire n'est ni épaissi, ni chagriné.

En séparant les hémisphères cérébraux par une section longitudinale des corps calleux, il s'écoule une quantité relativement considérable de liquide clair qui se trouvait accumulé dans les ventricules latéraux. Après l'écoulement de ce liquide, il est facile de constater une dilatation énorme de la cavité de ces ventricules, particulièrement de leurs prolongements postérieurs et inférieurs. Le septum n'est pas ramolli. L'épendyme ventriculaire n'est pas sensiblement épaissi, sa surface est lisse. Les masses centrales paraissent normales.

A l'examen de la surface externe des hémisphères, on trouve la pie-mère mince et transparente comme elle l'est à l'état normal, mais en passant légèrement la pulpe des doigts sur la surface des circonvolutions encore recouvertes par cette membrane, on sent sous les doigts de petites aspérités qui donnent la sensation de grains de sable répandus sur le cerveau ou mieux

interposés entre la pie-mère et la substance corticale. Quand on veut décortiquer les hémisphères, on trouve une adhérence très intime de la pie-mère et de l'écorce.

La pie-mère ne peut être détachée que par petits lambeaux et ces lambeaux entraînent toujours avec eux des fragments de substance corticale. Ces adhérences sont diffuses et générales. Elles paraissent être peut-être plus intimes au niveau des régions sphénoïdales et fronto-pariétales, mais elles existent partout. L'hémisphère droit et l'hémisphère gauche sont également altérés. Sur les coupes, on constate un amincissement sensible de la substance grise des circonvolutions. Les masses centrales sont saines. La substance blanche aplatie par l'épanchement intra-ventriculaire est peu épaisse, particulièrement au niveau des lobes sphénoïdaux et occipitaux, mais son tissu ne paraît pas altéré dans sa structure.

Les méninges rachidiennes sont normales. La moelle est plongée aussitôt dans une solution durcissante (bichromate d'ammoniaque à 2 0/0).

Plusieurs ganglions rachidiens mis en réserve pour l'examen microscopique paraissent sains. Les poumons sont très sains. Le cœur est d'un volume normal, le myocarde est rouge, ferme ; les appareils valvulaires ne présentent aucune trace d'altération. La rate, les reins, les organes génitaux, l'estomac et les intestins sont normaux. Le foie est gros, lisse, jaunâtre et manifestement grasseux.

L'aorte, dans toute son étendue, est lisse, flexible, sans taches scléreuses ou athéromateuses. Il en est de même des artères iliaques internes et externes, des fémorales, des poplitées, des tibiales antérieures et postérieures. Arrivées au niveau des sillons d'élimination des pieds gangrenés, les artères tibiales se terminent par un cul-de-sac cicatriciel enveloppé par des bourgeons charnus et ne mesurant pas plus de quelques millimètres de long. Nulle part, dans les artères des membres inférieurs, on ne trouve de concrétions sanguines adhérentes. C'est à peine si, de loin en loin, on rencontre des petits caillots fibrino-cruoriques mous, présentant tous les caractères des coagulations sanguines *post mortem*.

Les veines des membres inférieurs sont aussi saines que les artères. Elles contiennent aussi une petite quantité de sang liquide et, de loin en loin, des caillots mous, non adhérents, flottant librement dans leur cavité.

Les nerfs des membres inférieurs disséqués avec soin ne présentent, à l'œil nu, aucune altération appréciable. Des fragments de ces nerfs sont recueillis soigneusement et plongés dans une solution d'acide osmique à 1 0/0 pour être soumis à l'examen histologique. On recueille également quelques fragments de nerfs des membres supérieurs et plusieurs ganglions rachidiens.

Examen microscopique. — 1^o Moelle épinière. Sur les coupes de la région dorso-lombaire, on remarque une sclérose légère, diffuse, occupant presque la totalité des surfaces de section des cordons médullaires. Cette sclérose existe, en effet, dans toute l'étendue des cordons postérieurs (zone radiculaire et cordon de Goll), sauf le cinquième antérieur de ces cordons, c'est-à-dire la portion des cordons postérieurs qui confine à la commissure grise postérieure. Les cordons de Turck sont également épargnés.

Les commissures antérieure et postérieure paraissent normales. Il en est de même du canal épendymaire.

Les cornes antérieures ne sont pas sensiblement altérées dans leur structure. Cependant les groupes internes des cellules nerveuses sont peu développés, mais, comme on ne voit pas à leur place des cellules atrophiées ou en voie de dégénération, il est probable qu'il s'agit là d'une disposition individuelle n'ayant rien de pathologique.

Les cornes postérieures sont normales, sauf à leur extrémité radiculaire où leur tissu paraît plus nucléé qu'à l'ordinaire.

2° Ganglions rachidiens et racines. Plusieurs ganglions rachidiens examinés sur des coupes après durcissement dans l'acide osmique, la gomme et l'alcool, ont été trouvés parfaitement normaux. Les cellules ganglionnaires ont leur volume et leur aspect granuleux habituels. Les faisceaux nerveux qui traversent les ganglions paraissent avoir tous les caractères de l'état normal.

Les racines antérieures et les racines postérieures du troisième ganglion sacré, étudiées sur des dissociations après macération dans l'acide osmique à 1 0/0, ne présentent aucune altération appréciable.

3° Nerfs périphériques. Nous avons étudié plusieurs nerfs périphériques, soit sur des dissociations après macération pendant vingt-quatre heures dans l'acide osmique à 1 0/0 et coloration au picro-carmin, soit sur des coupes après durcissement dans le bichromate de potasse à 2 0/0, la gomme et l'alcool. Les résultats de ces examens n'étant pas absolument identiques des deux côtés, nous indiquerons successivement ce que nous avons trouvé dans les nerfs du côté droit et dans ceux du côté gauche.

A. *Du côté droit.* Les nerfs médian, cubital, crural, grand sciatique, sciatiques poplités interne et externe sont normaux.

Le nerf cutané péronier est très altéré. A côté d'un nombre encore considérable de fibres saines, on trouve tantôt des fibres avec des varicosités remplies de gouttelettes de myéline et de protoplasma, tantôt des gaines complètement vides.

Le nerf tibial antérieur (fragment provenant de la partie moyenne de la jambe) est beaucoup plus altéré. Il ne renferme plus une seule fibre saine. Toutes les fibres qui le composent ont perdu leur gaine myélinique. Elles sont constituées par des gaines vides, jaunâtres, munies de nombreux noyaux et portant, de loin en loin, des dilatations variqueuses souvent énormes, remplies de protoplasma granuleux et de grosses gouttelettes de myéline. Dans l'intervalle des fibres, on rencontre un grand nombre de leucocytes infiltrés de petites granulations ou de gouttelettes graisseuses, et ayant tout à fait l'aspect des corpuscules de Gluge.

Le tibial postérieur (fragment recueilli à l'extrémité inférieure de la jambe, au voisinage des parties gangrénées, à 2 centimètres environ au-dessus du moignon terminal du nerf) présente les mêmes altérations que le tibial antérieur. On n'y trouve pas une seule fibre normale.

B. *Du côté gauche.* Les nerfs médian, cubital, crural, grand sciatique, poplités interne et externe, sont tout à fait normaux.

Le tibial antérieur n'est pas également altéré dans toute son étendue. A son extrémité supérieure, la plupart de ses fibres sont saines, et au milieu de fibres ayant toutes les apparences de l'état normal, on distingue, de loin en loin, quelques gaines vides pourvues de grosses varicosités pleines de boules de myéline. A son extrémité inférieure, les fibres saines sont plus rares ; la grande majorité des fibres sont à l'état de gaines vides avec ou sans varicosités.

Le tibial postérieur gauche présente exactement les mêmes altérations que celui du côté droit. Absence complète de fibres saines ; état variqueux de la plupart des fibres ; infiltration d'un grand nombre de leucocytes gorgés de substance grasse dans l'intervalle de fibres nerveuses.

Obs. LXVI (1). — D..., 56 ans, chiffonnière n'a d'antécédents ni héréditaires ni personnels qui méritent d'être cités.

(1) Pitres et Vaillard. *Contribution à l'étude des gangrènes massives.* (Archiv. Physiol. 1885. 3^e série. Obs. II, p. 117.) (Résumée dans sa partie symptomatologique.)

Il y a six mois, elle perdit l'appétit et le sommeil; elle éprouvait, à l'occasion de la moindre marche, une sensation de fatigue considérable et s'apercevait en même temps qu'elle ne sentait plus le sol sur lequel elle marchait, sans qu'il y eût d'ailleurs aucun trouble de la mobilité. Après quatre mois d'un état stationnaire, elle constata, en novembre 1883, que la face plantaire des deux pieds s'était couverte d'ampoules; en même temps une diarrhée séreuse, très abondante, la fatiguait beaucoup.

— 18 janvier 1884. — Les deux pieds sont, en effet, douloureux et couverts de taches rougeâtres à leur face dorsale; la diarrhée a encore augmenté.

21. — Pas de fièvre; rien d'anormal du côté des voies respiratoires et de la cavité abdominale. Au cœur, léger bruit de souffle à la pointe et au premier temps; l'impulsion cardiaque et le pouls sont très faibles. Diarrhée séreuse très abondante. Urines sans sucre ni albumine. — Pied gauche: œdème de tout l'avant-pied. Sous les ongles des orteils, teinte noire ecchymotique. Autour des ongles existe une zone violacée, livide, surtout intense et étendue au niveau du gros orteil où elle se continue avec des taches violacées, irrégulières, qui occupent la face plantaire comme la face dorsale du pied jusqu'au niveau du tarse. Dans toute cette région, l'anesthésie est totale jusqu'au niveau des malléoles où la sensibilité reparaît; abaissement très net de la température. — Pied droit: lésions identiques, symétriquement placées, mais moins accusées.

25. — Les lésions constatées au niveau des pieds ont augmenté d'étendue; des phlyctènes remplies d'une sérosité sanguinolente se sont produites au niveau de toutes les zones rouges, violacées; des grosses bulles, distendues par un liquide roussâtre, se sont développées au niveau des talons. Enfin la face plantaire des pieds présente une teinte noire uniforme. Sur la jambe gauche, à la partie inférieure et interne; il existe des taches ecchymotiques insensibles à la piqure, dont quelques-unes sont ulcérées et recouvertes d'une croûte noirâtre. Anesthésie complète au niveau des pieds; la malade n'accuse qu'une vague souffrance dans la continuité des deux membres inférieurs. Les segments sphacélés répandent une odeur repoussante. Diarrhée incoercible.

27. — La malade, épuisée par la diarrhée, est très affaissée et répond à peine; incontinence des matières fécales et de l'urine. Les deux pieds sont uniformément violets, livides et froids jusqu'au niveau de l'articulation tibio-tarsienne. Un liseré d'élimination semble se former. Mort le 29.

Autopsie. — Encéphale: état normal des enveloppes et des circonvolutions; intégrité apparente des masses centrales, du cervelet, de la protubérance, du bulbe. — Moelle: ne présente à l'œil nu aucune altération appréciable à sa surface et sur les diverses coupes pratiquées.

Poumons, foie et reins: normaux. — Cœur petit mais sain dans toutes ses parties. Les valvules sont absolument lisses et souples. L'aorte présente à peine deux ou trois plaques d'athérome du volume d'une lentille. — Les deux pieds, jusqu'au niveau de l'articulation médio-tarsienne, présentent une coloration générale d'un noir violacé. La teinte violacée est plus prononcée à la face plantaire; la face dorsale, au contraire, est plutôt noirâtre; les téguments y sont secs, durs et les orteils, racornis, ont subi un commencement de momification. La distribution du sphacèle sur les deux pieds est remarquablement symétrique, la limite en est exactement semblable et arrive jusqu'à l'articulation médio-tarsienne. L'incision des téguments à la face dorsale ne donne lieu à aucun écoulement de liquide. De la face plantaire, au contraire, sort un liquide roussâtre, sanguinolent; le tissu cellulaire, la graisse, les muscles y sont d'un noir uniforme.

Les artères des deux membres inférieurs, suivies depuis leur origine jusqu'à leur terminaison dans le pied, sont absolument normales; leurs parois sont souples, leur cavité est libre et ne présente aucune trace de caillot ancien ou

récent. De même, les veines sont saines et ne contiennent que du sang liquide ou des petits caillots noirs, mous, non adhérents.

Les nerfs des membres inférieurs, mis à nu depuis la naissance des sciatiques, paraissent sains à l'œil nu et ne montrent aucune modification de leur couleur ou de leur consistance. Les deux plantaires internes présentent toutefois une légère teinte violacée avec dilatation très marquée de leurs vaisseaux.

Le plantaire interne gauche, à son origine, dissocié dans sa totalité, ne contient plus une seule fibre présentant ses caractères normaux.

Certaines fibres sont complètement atrophiées et réduites à leur gaine de Schwann; celle-ci est parsemée de noyaux ovoïdes autour desquels on peut rencontrer des petits amas granuleux colorés en gris pâle par l'acide osmique.

D'autres fibres atrophiées ne sont pas absolument vides de tout contenu. Ces fibres, en plus grand nombre que les précédentes, renferment, outre de nombreux noyaux, une matière finement granuleuse, formée de grains clairs, réfringents, ou bien grisâtres, parfois presque noirs. Il n'est pas rare, lorsqu'on suit dans tout son trajet une fibre isolée, de voir son calibre, ordinairement régulier, présenter un ou deux renflements dus à la réunion de gouttelettes de myéline. Quelques fibres sont uniquement constituées par une succession de renflements que séparent des longueurs variables au niveau desquelles le tube est réduit à la gaine de Schwann; ces renflements résultent encore d'une accumulation de substance myélinique sous forme de petits blocs irréguliers ou de sphères inégales au milieu desquels on distingue 2, 3 ou 4 noyaux.

Sur un troisième groupe de fibres, l'altération semble moins avancée sans cesser d'être aussi profonde. La régularité du calibre est conservée, mais la myéline y est bouleversée, morcelée, modifiée de diverses façons; le cylindre-axe a disparu. Sur les fibres susceptibles d'être étudiées dans une assez grande longueur, on ne distingue plus trace de la division segmentaire normale. La myéline est partout morcelée et remplit confusément la gaine de Schwann sous forme de fragments d'une extrême irrégularité dans leur configuration et leur volume: les uns, grêles, allongés, ovoïdes, sinueux sur leurs bords; les autres, plus volumineux, cubiques ou arrondis en boule; d'autres, enfin, réduits en grains ou granulations. Ces fragments sont en général faiblement teintés par l'acide osmique; ils sont d'un gris pâle, rarement noirs; quelques-uns même semblent presque incolores. Les noyaux abondent au milieu de ces débris; ils sont très rapprochés et parfois se groupent au nombre de trois ou quatre; les uns sont énormes, occupent tout le diamètre de la fibre; les autres, au contraire, sont très petits, arrondis, vivement colorés par le carmin et présentent un reflet vitreux. On ne distingue rien dans ces fibres qui puisse faire songer à la persistance du cylindre-axe.

Enfin, d'autres fibres présentent une altération semblable, mais moins accentuée. La division de la myéline est encore le fait prédominant; toutefois les produits de cette segmentation sont plus gros et la multiplication des noyaux est peu active. Là encore, cette myéline a subi des modifications profondes dans sa structure moléculaire; elle est terne, grisâtre ou à peine teintée en noir, tantôt désagrégée et comme granuleuse, ailleurs présentant un aspect fendillé, écaillé. Il est malaisé de dire si, à ce degré de l'altération, le cylindre-axe persiste; tout au moins ne peut-on en saisir trace dans l'intervalle des fragments.

Sur le *tibial postérieur gauche (extrémité inférieure)*, les lésions sont très analogues à celles du nerf précédent; il n'y existe plus une seule fibre présentant les attributs normaux. Les unes sont totalement atrophiées et ne montrent plus dans leur gaine affaissée qu'un amas granuleux pâle ou jaunâtre; d'au-

tres, partiellement atrophiées, sont formées par une succession de rentlements contenant des gouttelettes ou de fines boules de myéline. Quelques autres gardent encore leur calibre, mais leur gaine est bourrée de grains noirs, de fins débris de myéline. Les fibres ainsi altérées sont de beaucoup les moins nombreuses; la grande majorité des fibres présente en effet cette segmentation irrégulière et ces changements profonds dans la constitution moléculaire de la myéline qui ont été précédemment décrits.

Certaines préparations contiennent du tissu conjonctif constituant du nerf et aussi quelques capillaires. Ces derniers sont gorgés de sang et leurs cellules endothéliales sont infiltrées de granulations colorées en noir par l'acide osmique. De même les cellules du tissu conjonctif contiennent une grande quantité de ces mêmes grains et parmi les fibrilles on rencontre un nombre inusité de leucocytes dans le protoplasma desquels abondent ces même débris myéliniques.

Tibial antérieur gauche au tiers inférieur. — La description précédente s'applique à ce nerf, avec cette différence toutefois que les fibres atrophiées y sont de beaucoup plus nombreuses et représentent presque la moitié des fibres totales.

Le *sciatique poplitée interne gauche*, à part quelques fibres atrophiées (gaines vides), ou en voie d'atrophie, doit être considéré comme très peu altéré. Sur certaines fibres, toutefois, on note l'accroissement du protoplasma péri-nucléaire au milieu duquel on rencontre des granulations noires de myéline.

Dans le *sciatique poplitée externe gauche*, on trouve, de même que dans le nerf précédent, quelques gaines vides et quelques fibres variqueuses. La presque totalité des fibres est saine; sur certaines, normales par ailleurs, il y a augmentation du protoplasma péri-nucléaire.

Saphène externe gauche. — Au milieu des fibres normales existent çà et là quelques gaines vides et aussi quelques tubes variqueux.

Le *tibial postérieur droit (extrémité inférieure)*, dissocié en totalité, ne contient plus de fibres normales. Il présente un nombre appréciable de gaines vides, quelques fibres partiellement atrophiées et variqueuses, mais surtout cette fragmentation avec altération moléculaire de la myéline signalée à propos du plantaire interne gauche.

Le *tibial antérieur droit* a un certain nombre de ses fibres saines (le cinquième environ des fibres totales); toutes les autres, sauf quelques-unes présentant des varicosités ou la fragmentation en boules, sont absolument atrophiées, réduites à l'état de gaines vides, parsemées et parfois comme bourrées de noyaux ovoïdes. Ces gaines vides sont ordinairement groupées en faisceaux onduleux, difficiles à diviser, colorés en rose pâle par le picro-carmin et au milieu desquels on rencontre souvent une ou deux fibres variqueuses.

Il est à remarquer que parmi les fibres regardées comme saines quelques-unes présentent cependant les indices d'une altération commençante: tuméfaction des noyaux, accroissement de l'atmosphère protoplasmique qui apparaît plus granuleuse et contient aussi des fines gouttelettes de myéline. Certaines fibres, intactes sur leur plus grande longueur, montrent aussi, en un point, la segmentation typique en boules et en blocs, avec multiplication des noyaux et infiltration de la gaine par une matière granuleuse jaune.

Sciatique et sciatique poplitée interne. — Sains.

Sciatique poplitée externe. — Dans certains faisceaux on rencontre quelques gaines vides, quelques fibres variqueuses. La plus grande partie des autres fibres est intacte; on note cependant encore la tuméfaction des noyaux.

C. — Sclérodermie.

La division de la sclérodermie en ses trois formes que nous avons adoptée pour la symptomatologie trouve moins sa raison d'être au point de vue anatomo-pathologique. En fait, il serait difficile, la sclérodermie en plaques pourtant mise à part, de trouver des autopsies de sclérodactylie pure ou de sclérodermie généralisée n'affectant aucunement les extrémités, etc.

En ce qui regarde la sclérodermie en plaques, nous ne connaissons que les recherches de Radc. Crocker (1) et l'observation de Darier.

Crocker étudie les lésions à deux époques de la maladie.

A la première période les modifications sont limitées presque exclusivement au chorion : « Au début, et nous laissons ici la parole à Collin (2), qui a bien résumé l'auteur anglais, on trouve un grand nombre de vaisseaux du plexus longitudinal superficiel, et les vaisseaux de quelques papilles obstrués par des thrombus, mais le plus fréquemment ce sont seuls les vaisseaux horizontaux. Il en résulte une atrophie d'un certain nombre de papilles et, en quelques points, une dégénérescence profonde de l'épiderme. Des amas de cellules, leucocytes en apparence, se trouvent autour d'un grand nombre de vaisseaux qu'ils entourent comme d'une gaine et en diminuent la lumière; cela s'observe spécialement sur les vaisseaux des glandes sébacées, des follicules pileux, des conduits excréteurs des glandes sudoripares, mais non sur les glandes elles-mêmes plus profondément situées. Un réseau fibro-cellulaire réunit les différents groupes de cellules et l'on peut voir parfois dans cette masse cellulaires des vaisseaux qui paraissent se terminer brusquement comme s'ils étaient rompus. Les vaisseaux du plexus profond ne sont pas généralement atteints dans cette première période mais les anastomoses peuvent l'être. Il n'y a aucune modification apparente dans les parois vasculaires.

Plus tard (2^e période), les lésions sont plus profondes. Il y a hyperplasie considérable du tissu connectif. Les amas cellulaires affectent les vaisseaux profonds et subissent la transformation fibrillaire. Les plans superficiels de la couche adipeuse sont affectés. Par suite de la rétraction de ce tissu [de nouvelle formation, les vaisseaux sont oblitérés, les glandes sébacées atrophiées et les glandes sudoripares obstruées.

Les points atrophiés, produits par la suppression de l'apport sanguin, sont la base de la zone anémiée, et la zone vasculaire, lilac ring, que l'on voit si fréquemment limiter les plaques de scléroder-

(1) Radcliffe Crocker. *The Lancet*, mai 1885.

(2) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. (Thèse, Paris 1886, p. 57.)

mie est due à une fluxion collatérale. La pigmentation et les petites extravasations sanguines sont le résultat d'un processus semblable d'hypérémie collatérale ». Crocker n'a point signalé au voisinage des plaques de lésion nerveuse.

OBS. XLVII (4). — Les coupes ont porté sur des fragments pris sur les bords de la plaque et aussi en son centre. La lésion consiste essentiellement en une sclérose marquée du derme, sclérose qui envahit également la couche superficielle du tissu cellulaire sous-cutané.

A l'œil nu, et sur la coupe, la peau, à ce niveau, paraît très épaissie; son tissu est blanc, dur, crie sous le scalpel; la mobilité sur les parties profondes est extrêmement réduite.

Sur des coupes, après durcissement par l'alcool, colorées par le picrocarminate d'ammoniaque on voit, au niveau du derme, des faisceaux de tissu conjonctif adulte, pressés les uns contre les autres, dirigés dans différents sens, formant un feutrage extrêmement dense. Le tissu de sclérose s'étend dans la couche hypodermique entre les lobules graisseux qui sont comme étouffés par la prolifération conjonctive.

Cette induration s'étend également jusqu'au corps papillaire. Les papilles sont effacées sur beaucoup de points et partout sont très diminuées de hauteur. Elles sont constituées par du tissu conjonctif dense à faisceaux très serrés.

L'épiderme est normal. Quant à ses annexes (poils et glandes), ils ont subi une atrophie qui a amené la disparition complète de la plupart de ces organes. Sur un grand nombre de coupes, je n'ai rencontré qu'un très petit nombre de follicules pileux, de très petit volume, avec des glandes sébacées rudimentaires. On ne trouve également que quelques glandes sudoripares très rares, mais qui paraissent normalement constituées.

On remarque dans la coupe du derme un certain nombre de larges faisceaux de fibres musculaires lisses, montant obliquement jusqu'au corps papillaire et qui ne sont pas en rapport avec des follicules pileux; on peut supposer que ces derniers ayant disparu, le muscle a persisté et a même augmenté de volume.

Les vaisseaux du derme et de l'hypoderme n'offrent aucune altération de leurs tuniques interne et moyenne. Ils cheminent dans des lacunes très étroites de tissu fibreux et sont entourés de très nombreuses cellules embryonnaires qui combler l'espace laissé libre autour d'eux; pourtant quelques-uns de ces vaisseaux sont immédiatement entourés par le tissu fibreux dont les faisceaux les enserrrent étroitement dans leurs mailles.

Les nerfs ont été l'objet d'une étude spéciale. La branche cutanée du musculo cutané interne qui se rend à la région malade a été soumise à la dissociation après l'action de l'acide osmique. Les tubes nerveux, sur les préparations obtenues de cette façon, ont été trouvés absolument normaux. Sur aucun d'entre eux, on n'a trouvé notamment de fragmentation de la myéline ni de multiplication des noyaux. Des fragments pris au centre de la plaque de morphée comprenant le derme et l'hypoderme, traités par l'acide osmique et ensuite par le picro-carmin, ont permis d'étudier les nerfs cutanés et sous-cutanés de la région malade elle-même. Je n'ai pu constater ni sur les coupes transversales ni sur les coupes longitudinales fournies par le hasard aucune trace d'altération nerveuse.

Sur le bord de la plaque de morphée, le passage à l'état normal se fait graduellement. Les poils et les glandes reparaissent; l'épaisseur de la couche fibreuse diminue, puis enfin le derme lui-même reprend son aspect normal.

(1) J. Darier in E. Bouttier. *De la sclérodémie* (Thèse, Paris 1886, p. 180).

Les lésions de la sclérodactylie ont été bien étudiées par Verneuil et Lagrange. Malheureusement le cas de Verneuil (1) est assez mal classé. Le malade de son observation présentait en effet à la base de ses doigts un anneau fibreux qui l'étranglait, amenait le sphacèle et a permis à plusieurs auteurs de rapprocher ces faits de l'ainhum plus encore que de la sclérodermie.

L'observation de Lagrange (2) n'est pas davantage caractéristique en ce sens qu'elle est un cas de sclérodermie généralisée ayant débuté par la sclérodactylie, mais non une observation de sclérodactylie type.

Une observation de E. Bouttier (3) montre de même la sclérodactylie associée à la sclérodermie généralisée ; et ces constatations nous ramènent à la remarque du début de ce paragraphe.

Nous n'y insisterons pas.

D'une façon générale on peut dire que les autopsies complètes de sclérodermie ne sont pas très fréquentes. On en cite toujours de fort anciennes, celles de Forster (4), de Köller (5), d'Auspitz (6), d'Arning (7), de Rossbach (8), de Füber (9), de Neumann (10), de Hébra (11), de Heller (12) que nous ne signalerons pas autrement. Nous laisserons aussi de côté une observation de Meyer (13) et une autre de Westphal (14) peu caractéristiques, pour en rapporter seulement quelques-unes des plus importantes.

Obs. XLVIII (15). — Le bras droit et l'épaule sont très tuméfiés ; la peau a partout sa coloration et son apparence normales. Sur la poitrine, la peau et les tissus sous-jacents sont aussi durs que du bois. Sur le bras, le doigt s'enfonce et laisse une impression persistante. La peau du côté droit a pris une coloration brunâtre.

Sur la mamelle droite et sur les côtes, la peau et les tissus sous-jacents sont transformés en une substance fibreuse, blanchâtre, assez uniforme, sans

(1) Verneuil. Société médicale des hôpitaux, 18 mai 1871.

(2) Lagrange. *Contribution à l'étude de la sclérodermie* (Th. Paris 1874, p. 30).

(3) E. Bouttier. *De la sclérodermie* (Th. Paris 1886, observat. XVI, p. 128, 172).

(4) Forster. *Wurzburg med. Zeitschrift*, 1861.

(5) Köller. *Wurtemb. med. Correspondenzblatt*, 1862.

(6) Auspitz. *Wiener med. Wochenschrift*, 1863.

(7) Arning. *Beitrag zur Lehre von Sclerema adultorum*. (Wurzburg med. Zeitschrift, 1861.)

(8) Rossbach. *Archiv. v. Virchow*, 1870, t. L.

(9) Füber. *Med. Wochenschrift*, 1870.

(10) Neumann. *Traité de maladies cutanées*.

(11) Hébra. *Traité de maladies cutanées*.

(12) Heller. *Deutsches Archiv f. klin. Medicine*, 1872, t. X.

(13) P. Meyer. *Gazette médicale de Strasbourg*, 1887. Il s'agit de l'observ. de Frantz Z... 35 ans, tailleur de pierre, reproduite par H. Mery in *Anatomie pathol. et nature de la sclérodermie* (Th. Paris, 1889, observ. III, p. 43).

(14) Westphal. *Charité annales*, 1876, p. 341.

(15) Rasmussen. *Hospital Tidende*, 1867. Nous ne rapportons que l'autopsie faite par cet auteur suivant H. Mery. *Loc. cit.*, p. 13.

autre différence entre le derme et le tissu sous-cutané que quelques petits globules graisseux. L'épiderme a son épaisseur normale. Toute la masse sclérosique a une épaisseur de près de 4 centimètres. Les muscles pectoraux, ainsi que les intercostaux sont sains, mais l'épaississement du tissu connectif s'étend dans beaucoup d'endroits jusqu'au périoste des côtes. Cependant, au niveau de la troisième et de la quatrième côtes, les muscles intercostaux semblent avoir entièrement disparu dans la masse fibreuse, mais on peut les reconnaître au-dessus et au-dessous de cette place. Il ne reste pas de trace de la substance glandulaire de la mamelle droite. Le mamelon présente à sa surface de section l'aspect d'une masse fibreuse. A gauche, la glande mammaire est remplacée par un tissu dense, tendineux, parsemé çà et là de petits points d'un rouge jaunâtre. La peau, sclérosée à ce niveau, est épaissie de 6 millimètres. Au-dessous du tissu dense existe une grande quantité de graisse d'un blanc jaunâtre. Les tubercules qui existaient pendant la vie au côté droit de la nuque sont formés par une masse dense, fibreuse, placée au milieu du tissu sous-cutané.

Au niveau du bras, la section de la peau laisse échapper une certaine quantité de liquide séreux. La peau épaissie mesure 8 millimètres sur le deltoïde, 6 millimètres dans le milieu du bras, et 3 millimètres au poignet. L'épiderme a là, comme partout ailleurs, son épaisseur et son aspect normaux. Les muscles sont un peu pâles, infiltrés, mais paraissent à l'état naturel.

Le cœur est mou et contient du sang liquide ; son tissu est pâle et opaque. Dans la cavité pleurale droite existe une grande quantité de liquide coloré par du sang. Le poumon est refoulé contre le rachis. La plèvre est épaissie, opaque et parsemée de tubercules blanchâtres. Les deux plèvres sont réunies par un tissu de formation nouvelle. La surface du diaphragme est parsemée de tubercules. On rencontre aussi des tubercules miliaires sur la plèvre gauche. La rate est doublée de volume ; son parenchyme est ferme, d'une couleur rouge sombre.

Le foie a sa grandeur normale ; son parenchyme est plutôt rougeâtre et ne contient que peu de graisse. Dans le lobe gauche, près du bord antérieur, existe une tache blanchâtre un peu élevée, de trois quarts de centimètre de diamètre, au niveau de laquelle la capsule est un peu épaissie. En coupant cette tache on voit qu'elle correspond à un tubercule blanchâtre de la grosseur d'une noix.

Rien dans l'estomac et les intestins. Les reins sont très congestionnés.

Examen microscopique. — Sur la peau du bras, l'épiderme a son épaisseur ordinaire. Les cellules voisines des papilles présentent un léger dépôt de pigment. Les papilles ont leur forme et leur étendue normales. Le chorion est augmenté d'épaisseur et ne renferme qu'un petit nombre de fibres élastiques. Les mailles du tissu cellulaire sont moins larges, surtout dans les couches supérieures qui sont tout à fait dépourvues de graisse. Elles sont traversées par un réseau de fibres du tissu connectif beaucoup plus larges qu'à l'état normal. Ce réseau est parsemé, çà et là, de cellules et de noyaux fusiformes ou arrondis. Ce qui frappe le plus, c'est un développement considérable de cellules autour des vaisseaux de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, qui fait paraître ceux-ci comme engainés. Les gaines sont formées exclusivement de cellules fortement serrées, qui offrent l'apparence de cellules de la lymphe. D'autres, plus petites, ressemblent à de petits noyaux. La plus grande partie des cellules périphériques de ces gaines vasculaires adénoïdes sont plus oblongues, fusiformes, éloignées les unes des autres et séparées par une substance homogène ou légèrement fibrillaire, soluble dans l'acide acétique. Les gaines couvrent complètement les vaisseaux et ne s'en détachent pas facilement. Elles apparaissent à la coupe deux ou trois fois plus épaisses que les vaisseaux mêmes, qui, dans les rares endroits où ils sont visibles, paraissent être de petites

artères. En arrivant aux papilles, les cellules diminuent de nombre et, dans les capillaires, il n'existe qu'une abondante production des noyaux des cellules. Ce développement de gaines adénoïdes autour des vaisseaux est constant sur toute l'étendue du bras, et il prend la place qui est remplie d'habitude par le tissu cellulaire adipeux, c'est-à-dire qu'il s'étend aussi loin que la sclérose de la peau. La section des mamelles présente le même aspect que celle du bras, avec cette différence qu'il n'y a pas de limite entre le chorion et le tissu connectif sous-cutané. Les gaines des vaisseaux sont très minces ; elles n'existent pas partout. Les cellules sont, pour la plupart, petites, sans caractères particuliers, et en petit nombre. Les papilles sont toutes dépourvues d'orifices vasculaires. Dans la substance glandulaire des deux mamelles, les conduits galactophores sont exigus, noyés dans le tissu sclérosé et contiennent des détritits granuleux. » *

Et Rasmussen conclut : « Nous croyons qu'il est convenable de diviser la maladie en deux périodes, dont l'une, la première, est caractérisée par l'infiltration (œdème lymphatique de Virchow) de la peau et du tissu connectif sous-cutané, avec formation de cellules lymphoïde dans le voisinage des vaisseaux ; et la seconde, par la sclérose proprement dite produite par le développement de tissu connectif aux dépens de ces cellules. »

Obs. XLIX (1). — Une femme de 42 ans, atteinte de sclérodermie avec asphyxie locale meurt à l'hôpital de tuberculose rapide, après y avoir été observée pendant cinq ans. Les symptômes avaient été l'induration et la rétraction de la peau au niveau des doigts, des mains, des avant-bras, de la face et du dos ; des crises d'asphyxie locale des extrémités supérieures et même de la face ; l'atrophie en longueur et l'élargissement des dernières phalanges ; des érosions et des ulcérations sur divers points des membres.

Ces symptômes avaient progressé peu à peu jusqu'au jour où la malade, atteinte de phthisie pulmonaire, s'amaigrit rapidement et mourut.

L'autopsie montra une atrophie des phalangettes réduites à de simples lamelles lenticulaires, la présence dans le derme de faisceaux conjonctifs hyperplasiés, de fibres élastiques extrêmement abondantes.

L'encéphale était sain ; la moelle présentait dans ses deux substances des corpuscules tout à fait bizarres, sur la nature desquels il n'a pas été possible de se prononcer (note de M. Ferré, agrégé d'anatomie à Bordeaux). Quelques nerfs étaient atteints de névrite parenchymateuse. Le cœur était légèrement hypertrophié, l'aorte présentait quelques plaques d'athérome ; les arcades palmaires portaient des bourgeons d'endartérite, assez développés, sur certains points pour arrêter le passage d'une injection au suif et bien organisés. Les collatérales de plusieurs doigts étaient altérées de la même façon. Les artérioles de la peau étaient atteintes aussi d'endartérite oblitérante.

Obs. L (2). — Virginie F..., 36 ans, a un de ses frères aliéné ; sa mère est morte à 57 ans des suites d'une hémiplegie ; son père vit encore et se porte bien ; elle ne croit pas qu'aucun de ses parents ait jamais eu d'éruption, ni de maladie chronique.

Antécédents personnels. — Plusieurs attaques convulsives dans sa première enfance ; jusqu'à 15 ans, gourmes dans les cheveux ; engorgements ganglionnaires fréquents, mais non suppurés. Régliée à 13 ans, elle a eu un enfant mort de méningite tuberculeuse.

La maladie actuelle remonte à 10 ans. Alors survinrent des douleurs dans

(1) D'Arnozan. *Sem. méd.*, 14 août 1889.

(2) Hallopeau. Soc. de Biologie. 7 décembre 1872, (observ. résumée).

les mains et particulièrement aux jointures, surtout fortes la nuit et exaspérées par la pression et les mouvements.

Crises fréquentes d'asphyxie locale ; plus tard, les douleurs se localisent plus spécialement de deux côtés, dans les deux premiers doigts. Des taches rouges apparurent à plusieurs reprises sur les mains ; certaines d'entre elles se recouvraient de croûtes minces ; quand elles disparaissaient, il restait à leur place une tache blanchâtre, au niveau de laquelle la peau semblait comme rétractée ; peu à peu, les doigts se trouvèrent portés dans un état de flexion de plus en plus marqué, pour s'immobiliser enfin dans cette attitude.

Plus tard, les lésions cutanées s'étendirent au cou et aux épaules, en même temps quelques douleurs se faisaient sentir dans toute la hauteur des membres supérieurs.

Toutefois, il y a 5 ans, les altérations n'avaient que lentement progressé ; depuis, la maladie a fait des progrès rapides ; plusieurs fois, la malade s'est aperçue, comme par hasard, que l'un de ses doigts avait considérablement diminué de volume ; la plupart des articulations se sont enraidies au point de perdre complètement leurs mouvements physiologiques, les téguments de la face ont subi une rétraction assez considérable pour qu'il en soit résulté un rétrécissement très apparent des orifices palpébraux et buccal. Divers traitements ont été essayés sans succès : iodure de fer, teinture d'iode, huile de foie de morue, nitrate d'argent, alcalins.

Etat actuel (juillet 1869). — Taches nombreuses sur la peau : les unes de coloration blanche, d'aspect cicatriciel, surtout abondantes à la face, au cou, aux pieds et aux extrémités ; quelques-unes circulaires ; certaines faisant saillie sous forme de brides, d'apparence fibreuse ; les autres d'une coloration rouge ou rosée, en plus petit nombre, siégeant surtout à la face et à l'épaule, l'une d'elles supportant dans sa partie centrale une croûte d'un vert noirâtre. La face ressemble à un masque de cire ; les émotions ne troublent pas son immobilité. Les paupières semblent être diminuées de hauteur et comme revenues sur elles-mêmes ; leur ouverture est plus petite et moins ovale qu'autrefois. Les ailes du nez paraissent amincies et leur bord libre est échancré. Les lèvres semblent atrophiées dans toute leur hauteur ; les dépressions cicatricielles y sont plus nombreuses que partout ailleurs ; dans leur intervalle, les téguments semblent tronçés ; on remarque à droite, au-dessus du sillon jugo-labial, une plaque rouge, saillante et dure au toucher, surmontée de petites saillies. Sur les joues, des taches cicatricielles sont larges, tantôt lisses, tantôt déprimées et plissées ; dans leur intervalle, on remarque une desquamation furfuracée.

La phalange est diminuée de volume ; ses mouvements sont gênés, particulièrement celui de propulsion (rétraction et épaissement du frein). Beaucoup d'articulations ont perdu totalité ou partie de leurs mouvements, mais nulle part les lésions ne sont aussi accusées qu'aux mains.

Du côté gauche, la 2^e phalange du pouce est complètement atrophiée. A l'index, la 2^e phalange diminuée brusquement de volume est soudée à la 3^e ; tandis que son articulation avec la 1^{re} offre une laxité anormale. Les premières articulations phalangiennes du médius et de l'annulaire sont ankylosées en flexion ; la phalangette du médius est atrophiée ; l'extrémité inférieure de la phalange fait saillie sous la peau. Le 5^e doigt semble divisé en trois parts par deux sillons dirigés en spirale ; son squelette est réduit à un fragment osseux qui est libre au milieu des parties molles et semble, d'après sa situation, représenter la 2^e phalange atrophiée. La rétraction des téguments s'est faite de telle sorte, que le doigt peut-être allongé et revenir sur lui-même comme un ressort à boudin.

A la main droite, il y a une ankylose incomplète de toutes les articulations

métacarpo-phalangienne et complète de toutes les articulations phalangiennes. L'articulation carpo-métacarpienne du pouce est libre. 2^e et 3^e phalanges, toutes fléchies à angle droit ; nombreuses cicatrices non adhérentes sur la face dorsale des mains ; avant-bras diminués de volume. Les altérations sont moins prononcées aux membres inférieurs ; les téguments n'y sont atrophiés qu'aux malléoles. Les articulations du cou-de-pied sont cependant ankylosées complètement à gauche, incomplètement à droite. Toutes les phalanges des orteils sont soudées entre elles.

Viscères intacts.

— Septembre 1873 (1). — Les phénomènes précédemment cités du côté de la face et des membres ont subsisté jusqu'à cette date. La santé générale n'a pas cessé d'être bonne. Le seul incident à noter est la disparition des règles il y a 2 ans, en 1871.

22. — Léger malaise, le cou devient rouge, il s'y forme des plaques continues ; les ganglions cervicaux s'engorgent. Point d'envie de dormir.

Frictions avec du baume tranquille.

28 au matin. — Frissons violents persistant toute la journée ; la main gauche, face dorsale, devient le siège d'une rougeur et d'un gonflement qui envahissent rapidement l'avant-bras et le bras. Des phénomènes semblables surviennent du côté de la jambe gauche, mais le gonflement ne dépasse pas le genou. Les frictions avec du baume tranquille sont sans effet. La malade garde le lit.

— 6 octobre, soir. — Etat général grave. P., 112 ; T. a., 39°,2. A la main et à la jambe gauche, rougeur et gonflement, surtout intenses au niveau du 2^e métacarpien et à la racine de l'index et du médius. L'épiderme de la plante du pied est séparé du derme et forme une bulle très volumineuse remplie de liquide. A la surface dorsale, la peau en un point est violacée, noirâtre. L'auscultation de la poitrine et du cœur ne fait rien constater d'anormal.

7, 8 h. matin. — La cuisse droite est devenue le siège d'une rougeur érysipélateuse, à bords légèrement saillants qui ne descend pas au-dessous du genou, Eschare du siège. P., 116 ; T. a., 28°,8.

Le soir. — P., 120 ; T. a., 40°, la malade paraît plus agitée.

8, matin. — P., 108 ; T. a., 38°,8. Délire pendant toute la nuit, incontinence d'urine et de matières fécales. La jambe et le pied droits sont envahis à leur tour. La plaque gangréneuse qui siégeait à la face dorsale du pied gauche s'est considérablement étendue, l'épiderme en ce point est même soulevé par une certaine quantité de liquide. Une nouvelle plaque gangréneuse survient sur la malléole interne du même pied.

8, soir. — P., 116 ; T. a., 39°,6. Langue très sèche, agitation moins grande.

9, matin. — P., 112 ; T. a., 38°,8. La malade a encore déliré mais paraît plus calme. A la face dorsale du 2^e métacarpien de la main gauche, la peau est soulevée par du liquide.

Le soir. — P., 112 ; T. a., 38°,2.

10, matin. — P., 40. La malade est agonisante, elle succombe à 10 h. du matin. L'autopsie est faite le 11 octobre, à 10 h. du matin.

Cavité crânienne. — La dure-mère n'est pas altérée.

La pie-mère est médiocrement congestionnée, il existe une légère suffusion sanguine à la partie postérieure des lobes postérieurs. Elle n'est adhérente à la substance cérébrale en aucun point.

(1) Suite de l'observation recueillie à l'hôpital Saint-Antoine par Budin et Lagrange. — Lagrange. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*. Th. Paris 1874, p. 30. (Observat. résumée dans sa partie symptomatologique.)

Le cerveau n'est le siège d'aucune altération ni au niveau des circonvolutions, ni dans les couches opto-striées; pas de liquide dans les ventricules.

Le cervelet est absolument sain. Le corps rhomboïde n'est atrophié ni lésé en aucune façon.

Dans le bulbe, on n'observe rien de remarquable; aucune des parties nerveuses ne paraît atrophiée.

Cavité thoracique et abdominale. — Les plèvres sont saines, les poumons sont le siège d'une congestion hypostatique au niveau de leur base. Il existe en ces points des noyaux de pneumonie catarrhale. On constate l'existence d'une péricardite généralisée et sèche, pariétale et viscérale; les deux surfaces non adhérentes présentent l'aspect d'une langue de chat; elles sont très rugueuses au toucher. Il n'y a d'endocardite ni récente, ni ancienne; pas de lésions valvulaires.

Le foie est peu volumineux et gras. La rate est atrophiée. Les reins sont grasseyés au niveau de leur substance corticale, surtout le gauche. Le tube digestif ne présente aucune altération.

Membre supérieur gauche. — C'est lui qui est le siège des déformations les plus considérables. Le bras et l'avant-bras paraissent un peu grêles. L'épiderme de la face dorsale de la main, à la partie postérieure de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index, soulevé pendant la vie, est maintenant affaissé et présente une loge contenant une matière sanieuse, puriforme. Sur les 3^e et 4^e métacarpiens, il existe une plaque blanchâtre cicatricielle, au niveau de laquelle la peau est assez amincie, comparativement aux parties voisines (2^e métacarpien), qui étaient le siège d'une inflammation aiguë.

La main est dans la flexion et présente les particularités suivantes: l'index et le petit doigt sont réduits chacun à 3 tubercules dont la longueur totale ne dépasse pas 3 centimètres. Ils ressemblent à une pyramide dont la base répond à la main et le sommet à l'extrémité digitale. C'est à peine si, en les pressant on sent une résistance qui rappelle la présence du tissu osseux.

Les os de l'index sont représentés par de petites masses isolées et allongées dans le sens vertical, ayant 3 à 4 millimètres de diamètre. Leur longueur n'atteint pas en tout 3 centimètres.

La masse qui constitue le petit doigt est mobile dans tous les sens. Si on incise la peau, on ne trouve qu'un petit tubercule osseux de 3 millimètres de diamètre qu'on ne sait à quelle phalange rapporter et qui pourrait bien être constitué par la réunion d'une parcelle restante de chacune des phalanges.

Le pouce est droit, mais un peu diminué de longueur. L'ongle est fortement incurvé. Il est mobile dans son articulation métacarpo-phalangienne, immobile au contraire dans l'articulation de ses phalanges entre elles. A la dissection, on constate bien la présence de 2 phalanges, mais elles sont complètement soudées. On peut faire pénétrer la pointe d'un bistouri à la partie postérieure de l'article en divisant des tissus fibreux excessivement serrés, mais le ligament latéral externe est ossifié ou calcifié.

Le médius et l'annulaire sont fortement fléchis, et en même temps inclinés tous deux vers le pouce; ils paraissent un peu plus petits qu'ils ne devraient l'être normalement, mais leurs phalanges sont conservées. Leur articulation métacarpo-phalangienne et celle de leur 1^{re} avec la 2^{me} phalange sont légèrement mobiles, mais l'articulation de leur phalange avec la phalange est immobile. Dans ce qu'ils ont de mobile, la flexion seule est permise, l'extension impossible.

Lorsqu'on fait une incision à la paume de la main, on trouve une couche de graisse de plus d'un 1/2 centimètre d'épaisseur.

La dissection montre que les muscles du bras, de l'avant-bras et de la main

sont peu volumineux. Ils offrent une couleur feuille morte. Tous sont intégralement conservés, même ceux des éminences thénar et hypothénar.

Les tendons et leur gaine synoviale au poignet ne sont le siège d'aucune lésion, mais aux doigts ils sont plus ou moins unis aux parties adjacentes avec lesquelles ils font à peu près corps.

La disposition des vaisseaux et des nerfs est normale. Aucune artère, aucune veine n'est oblitérée, tout au moins en ce qui concerne les gros troncs.

Les os du carpe et de l'articulation radio-carpienne ne jouissent plus d'aucun mouvement. L'articulation radio-cubitale inférieure est complètement mobile. Les mouvements sont aussi impossibles dans les articulations carpo-métacarpiennes, excepté dans la 4^e et la 5^e.

Membre supérieur droit. — De même que le gauche, il paraît diminué de volume au niveau du bras et de l'avant-bras. L'avant-bras est légèrement fléchi sur le bras. Il est raide dans son articulation du coude. Quelques légers mouvements de flexion peuvent à peine être imprimés. Quant à l'extension complète, elle est impossible. La main est légèrement inclinée sur le bord cubital, elle est un peu fléchie dans son articulation radio-carpienne; elle est très atrophiée et tassée sur elle-même dans la région métacarpienne, de manière à présenter à peine une largeur de 6 centimètres. Les doigts sont légèrement fléchis au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes. Ils sont fortement incurvés, de manière à converger vers un centre déterminé par l'extrémité du pouce qui est fléchi dans la paume de la main et dans le mouvement d'opposition. La dernière phalange des doigts est surtout fléchie à angle droit sur l'avant-dernière; les ongles sont recourbés en crochets, soit en dedans, soit en dehors. L'extension des doigts est impossible.

La peau offre çà et là des plaques blanchâtres comme atrophiques, en particulier sur le dos de la main. A la coupe elle ne paraît pas amincie, même au niveau de ces plaques.

Du tissu graisseux, jaunâtre, fluide, existe en assez grande quantité sous la peau et dans les interstices musculaires. Quant aux muscles, aux vaisseaux et aux nerfs, ils offrent une disposition analogue à ceux du côté opposé. Les tendons sont également libres dans leurs gaines, sans adhérence, aux mêmes points qu'à gauche.

L'index ayant été scié dans toute sa longueur, on voit qu'au niveau des articulations des phalanges tout cartilage a disparu; en ce point, les os sont réunis les uns aux autres par une soudure qui paraît constituée par du tissu spongieux. Il n'existe plus aucun interligne articulaire. Les aréoles du tissu spongieux, au lieu de renfermer une substance rouge, vasculaire, ne contiennent qu'une substance jaunâtre, huileuse. Le canal médullaire est notablement élargi, rempli de cette même substance huileuse. Le tissu compacte lui-même est devenu jaunâtre et a diminué d'épaisseur.

La description des articulations de cet index droit suffit pour faire connaître celles ankylosées des deux mains qui sont à peu près semblables, sauf quelques-unes où, comme nous l'avons dit pour le pouce gauche, la soudure n'est pas osseuse partout.

Au niveau de l'articulation radio-carpienne, dans l'un comme dans l'autre bras, le cartilage a disparu. Les surfaces osseuses sont comme soudées entre elles.

Membres inférieurs. — Nous dirons peu de chose des membres inférieurs; considérés dans leur ensemble, ils sont très grêles; les mouvements sont permis au niveau de la hanche et du genou. Les articulations tibio-tarsiennes, médio-tarsiennes, tarso-métatarsiennes et presque toutes les articulations des orteils sont ankylosées. Les deux pieds sont tellement raides qu'il est impossible de leur faire exécuter le moindre mouvement de flexion ou d'extension.

Sur des coupes longitudinales faites sur les métatarsiens et les orteils, on

trouve les mêmes soudures et les mêmes lésions que dans les points correspondants des membres supérieures.

Muscles, nerfs, vaisseaux. — Les muscles, les vaisseaux et les nerfs des membres examinés à l'œil nu et au microscope à l'état frais ne présentent aucune altération.

EXAMEN MICROSCOPIQUE, PAR MM. DURET ET LAGRANGE. — *Examen de la peau au niveau du 2^e métacarpien.* — *Face dorsale (main gauche).* — *Partie atteinte d'inflammation aiguë.* — Sur une section de la peau, on trouve que le derme qui, à l'état frais présentait une teinte livide, couleur sépia, est plus résistant, moins élastique et qu'il adhère fortement à la couche cellulo-adipeuse sous-jacente. De plus, cette couche cellulo-adipeuse est ferme, et offre une teinte brunâtre, tandis que dans les autres régions qui ne sont le siège d'aucune altération, lorsqu'on presse les lobules graisseux entre les doigts, on les voit faire saillie entre les aréoles du tissu cellulaire, en conservant leur élasticité normale.

Dans ces points enflammés, le périoste est très adhérent à la masse adipeuse avec laquelle il fait corps. D'autre part, il se laisse détacher avec une très grande facilité de la surface de l'os sur laquelle on remarque alors un aspect finement grenu et des points ecchymotiques.

Lorsqu'on étudie les coupes de peau à un faible grossissement, on distingue les zones suivantes : 1^o une zone dentelée, très fine, très peu épaisse, irrégulière, répondant à l'épiderme; 2^o au-dessous, la couche papillaire n'offre plus ses saillies et ses dépressions normales. Il semble que les papilles soient complètement effacées et fusionnées. On a plutôt l'aspect de festons irréguliers de dentelures; 3^o le derme sous-jacent, coloré ou rose, assez intense par le picro-carminate, est très épais et paraît former de faisceaux très serrés les uns contre les autres; dans sa partie profonde, on distingue très difficilement la lumière de ses vaisseaux; 4^o au-dessus, la couche cellulo-adipeuse est représentée par des travées conjonctives considérablement épaissies. Sur certains points, on suit cette altération jusque dans les parties profondes, jusqu'au périoste; dans d'autres régions, au contraire, la lésion n'a pas atteint la couche périostique, et une certaine épaisseur de la couche cellulo-adipeuse ne présente pas cet épaississement notable de ses travées alvéolaires; de telle sorte que, avec cette disposition, le tissu cellulaire sous-cutané forme deux zones absolument distinctes : l'une, la plus superficielle, offrant des travées épaissies et des lobules adipeux, en partie effacés; l'autre, offrant des travées moins épaisses et des lobules adipeux à peu près normaux à ce grossissement.

A un fort grossissement, l'épiderme n'est plus représenté que par deux ou trois couches de cellules de la zone de Malpighi qui ont perdu leur dentelure, et ont leur noyau rempli de granulations graisseuses; on constate les mêmes granulations dans le protoplasma de la cellule. Le nucléole n'est nullement vésiculeux.

Les papilles dont la saillie est complètement effacée, au lieu du fin tissu conjonctif fibrillaire qu'on y rencontre habituellement, présentent des faisceaux de tissu conjonctif gonflé; les anses papillaires, difficiles à distinguer, ne sont point entourées de leucocytes.

Dans le derme, les faisceaux sont plus serrés les uns contre les autres; on trouve un certain nombre de leucocytes dans son épaisseur ainsi qu'autour des vaisseaux de sa base. Les cellules des faisceaux fibreux du derme ne paraissent être le siège d'aucune lésion bien caractérisée; ce qui frappe surtout c'est leur épaisseur et leur densité.

La couche cellulo-adipeuse offre ses grosses travées gorgées de leucocytes.

A la partie la plus superficielle, on reconnaît les véritables leucocytes à leur noyau coloré en rouge, mais il semble aussi que, dans ces points, les cellules propres des faisceaux du tissu conjonctif soient le siège d'une irritation et

d'une multiplication ; elles forment dans certains endroits des rangées disposées parallèlement aux faisceaux du derme : un certain nombre de ces éléments paraissent gonflés. Nous croyons donc qu'il ne s'agit pas là exclusivement de leucocytes, mais qu'il y a aussi prolifération des cellules fixes du tissu conjonctif, prolifération reconnaissable au volume plus considérable des éléments comparé à celui des leucocytes.

Au-dessous de cette couche superficielle, c'est-à-dire à la partie moyenne du tissu cellulo-adipeux sous-cutané, on rencontre un amas considérable de globules purulents au milieu desquels on ne peut plus distinguer ni les vésicules adipeuses, ni les travées qui les séparent.

Enfin, à la partie la plus profonde, des lobules adipeux reparaissent, mais leurs travées sont un peu épaissies, et on voit les vaisseaux des lobules entourés de leucocytes. Dans la couche périostique (nos coupes allant jusqu'à l'os en ce point) la partie la plus externe ou fibreuse, paraît être le siège d'une prolifération très active. Les cellules de ces faisceaux conjonctifs forment de longues files parallèles. Sur la limite superficielle, on trouve de petits amas assez nombreux de véritables cellules embryonnaires.

Peau de la 1^{re} phalange du doigt médius. — Inflammation moins aiguë. — A un faible grossissement, on reconnaît que le derme est un peu moins épais que dans les parties décrites au § précédent. et qu'il présente à son union avec le tissu cellulo-adipeux une ou plusieurs bandes épaisses, fibreuses, fortement colorées en rouge.

Dans le tissu cellulo-adipeux sous-cutané, on retrouve ces tractus épais colorés en rouge, mais il n'y a plus ces amas extrêmement abondants de leucocytes occupant presque tout le champ du microscope.

A un fort grossissement, l'épiderme présente les mêmes altérations que précédemment.

Le derme formé de faisceaux très épais et ondulés a des vaisseaux qui se distinguent difficilement mais qui ne paraissent pas entourés de leucocytes. Les glandes sudoripares sont englobées par le derme sclérosé qui se prolonge beaucoup au-dessous d'elles, et forment par leur enroulement des petits corps assez facilement reconnaissables, autour desquels on aperçoit de nombreuses traces d'irritation ; on y distingue des îlots de cellules embryonnaires. La cavité de ces glandes est remplie de cellules épithéliales.

Au-dessous de la couche des glandes sudoripares, on trouve ces bandes fibreuses, ce prolongement du derme que nous avons signalé, et qui est formé par des faisceaux ondulés de tissu fibreux comme ceux d'un tendon.

Dans le tissu cellulo-adipeux, les travées conjonctives qui limitent les lobules adipeux sont considérablement augmentées de volume. Celles qui sont parallèles à la surface de la peau forment de larges bandes fibreuses qui constituent, pour ainsi dire, un derme supplémentaire dans le tissu adipeux sous-cutané. Au lieu d'un tissu conjonctif lâche, on y voit d'épais faisceaux de tissu fibreux, ondulés, dans lesquels les vaisseaux congestionnés sont dessinés par les amas de leucocytes qui les entourent. Au contraire, les travées perpendiculaires ou obliques du derme, sont moins épaisses et ne présentent pas cet état congestif. Les lobules adipeux, séparés les uns des autres par ces épaisses travées, ont leurs capillaires congestionnés et entourés de leucocytes. On les voit très distinctement par transparence à travers les vésicules adipeuses.

Peau de la 2^e phalange du médius gauche. — Le derme présente à peu près le même état sclérosé ; mais l'altération s'étend un peu moins profondément ; elle ne dépasse pas la couche des glandes sudoripares, et on ne retrouve plus cette bande fibreuse caractéristique au-dessous d'elles.

Les travées du tissu cellulo-adipeux sont presque normales, mais on constate encore la congestion des vaisseaux des lobules adipeux.

On voit que pour le médius l'altération va en décroissant en approchant de l'extrémité du doigt.

Peau de l'annulaire gauche, inflammation chronique. — Sur des coupes prises à la base du doigt, on trouve les caractères suivants :

Le derme scléreux est considérablement épaissi et comprend les glandes sudoripares dans l'épaisseur de ses faisceaux qui se prolongent dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Au-dessous du derme, au lieu de lobules adipeux parfaitement limités, on ne trouve plus que de petits groupes isolés plus ou moins volumineux de vésicules adipeuses. Ces groupes ne sont parfois formés que de deux ou trois vésicules. Dans certains points, le tissu cellulo-adipeux a complètement disparu et se trouve remplacé par des faisceaux de tissu fibreux parallèles à la surface du derme pour les plus gros et s'entrecroisant dans tous les sens pour les plus petits.

Autour des lobules qui commencent à être envahis par le processus, on voit une large couronne de tissu conjonctif fibreux qui envoie dans leur intérieur des espèces de tractus conjonctifs assez épais, divisant les lobules en un certain nombre de segments secondaires. Ces faisceaux conjonctifs péri et intra-lobulaires renferment un grand nombre de cellules embryonnaires ayant probablement leur origine dans la multiplication des éléments fixes du tissu conjonctif qui sont gonflés, volumineux et forment des groupes compacts.

On a, en un mot, le tableau d'une irritation diffuse du tissu conjonctif péri et intra-lobulaire.

Sur d'autres coupes, les lobules adipeux les plus intacts ont néanmoins leurs vaisseaux fortement congestionnés et rempli de globules sanguins.

En certains endroits, les cellules irritatives semblent suivre le trajet des vaisseaux.

Nous voyons que sur ce doigt on retrouve, comme pour le médius, dans le derme et la couche papillaire, les épais faisceaux fibreux que nous avons signalés et décrits, mais qu'on ne constate pas dans ces points, d'une façon nette, la prolifération des éléments.

Des coupes portant sur la phalange unguéale de l'annulaire indiquent les particularités suivantes :

La sclérose du derme ne dépasse pas la couche des glandes sudoripares ; à partir de ce niveau, on trouve de la graisse, mais il n'existe pas de lobules réguliers et arrondis ; il y a plutôt une infiltration diffuse de vésicules adipeuses au milieu de faisceaux conjonctifs entrecroisés dans tous les sens.

Au niveau de la matrice de l'ongle, le derme présente la sclérose la plus accusée que nous ayons rencontrée jusqu'ici. Il n'y a sous l'ongle que du tissu fibreux très dense, dont certains faisceaux atteignent jusqu'à 6 et 12 centièmes de millimètres. Cet épaississement se poursuit dans les papilles de la matrice de l'ongle où on retrouve très difficilement les anses vasculaires. Il y a une altération vésiculeuse très accusée de la couche muqueuse de la matrice dans toute son étendue.

Petit doigt gauche. — Coupe totale. — On distingue en allant de la superficie vers la profondeur, à un faible grossissement, les détails suivants :

L'épiderme peu épais est détaché par places. La couche papillaire est fortement colorée en rouge. Le derme ne paraît pas avoir une épaisseur plus considérable qu'à l'état normal, il n'englobe plus les glandes sudoripares qui sont situés au-dessous de lui.

Le tissu cellulo-adipeux est assez abondant à la face palmaire, et manque à la face dorsale. A la face palmaire, il forme une masse sans lobules séparés. Vers sa face profonde, cette couche paraît sclérosée, se colore en rouge et ne se distingue pas nettement de la couche périostique.

La couche périostique ne forme pas, autour de l'os, une bordure nettement accusée comme à l'état normal.

Enfin, on trouve au centre de la coupe de l'os, dans laquelle la couche périphérique de tissu compacte n'existe plus, les aréoles de tissu spongieux semblant en contact direct avec le périoste. L'os entier ne présente plus à ce grossissement que quelques travées irrégulières disséminées au milieu d'une graisse abondante.

A une étude minutieuse, on constate que :

L'épiderme est altéré ; la couche cornée est soulevée par places, tombée dans d'autres ; presque toutes les cellules sont vésiculeuses.

Dans le derme, on ne trouve plus ces épais faisceaux de tissu fibreux sur lesquels nous avons tant insisté dans nos préparations précédentes, ce qui fait que la couche des glandes sudoripares occupe sa place habituelle, le tissu adipeux sous-cutané.

Les vaisseaux du tissu cellulo-adipeux sont congestionnés, remplis de globules sanguins, et souvent, autour d'eux, on rencontre de petits groupes de cellules embryonnaires. Cet état congestif et cette irritation sont surtout marqués dans les parties profondes, au voisinage du périoste. Dans ces points, les vésicules adipeuses elles-mêmes sont entourées par places de couronnes de cellules embryonnaires.

C'est au niveau du périoste que l'état inflammatoire est le plus caractérisé. On y voit des vaisseaux qui se dessinent surtout par les trainées de cellules embryonnaires qui les entourent. Au milieu des divers faisceaux du tissu fibreux qui enveloppent la partie osseuse restante, on reconnaît, disséminés çà et là de petits foyers de cellules embryonnaires. L'irritation caractérisée par la présence de ces éléments est très diffuse et, à côté de points absolument sains, on en trouve d'autres très altérés, sans qu'on puisse découvrir la raison de cette irrégularité dans le processus. Notons, cependant, que ces foyers d'irritation se montrent souvent tout à fait au voisinage de l'os. Dans certains endroits, au contraire, les faisceaux du périoste sont séparés les uns des autres par des trainées de vésicules adipeuses. Peut-être la présence de ces vésicules n'est-elle que la trace du processus irritatif que nous venons de décrire, processus qui se serait peu à peu éteint et aurait donné lieu à la formation de ces dépôts adipeux, dans ce tissu où ils n'existent pas d'ordinaire.

Le tissu osseux est formé de travées très irrégulières, laissant entre elles de larges aréoles remplies de vésicules adipeuses, au milieu desquelles on ne rencontre que peu de cellules embryonnaires, disposées surtout sur les bords des travées osseuses, ou autour des vaisseaux qui traversent la graisse. Dans les travées osseuses, presque tous les ostéoplastes ont un noyau qui se colore fortement en rouge ; ils semblent avoir perdu leurs prolongements. La coupe des canaux de Havers est très élargie, et généralement le vaisseau qui y est contenu est entouré ou de vésicules adipeuses, ou de cellules embryonnaires.

De cet examen, il semble résulter qu'il s'agit là d'un processus irritatif très lent qui se développe par petits foyers, dans le périoste comme dans l'os et les autres parties plus superficielles, et qui semble s'éteindre à mesure qu'il apparaît.

Sur ces coupes totales du petit doigt de la main gauche, nous avons observé, en 2 ou 3 endroits, la gaine d'enveloppe des filets nerveux, remplie de ces mêmes amas disséminés de cellules embryonnaires. Par contre, les vaisseaux ne nous ont pas présenté d'altération irritative.

Os de l'annulaire gauche. — Partie n'ayant pas subi l'atrophie remarquable constatée au petit doigt. — Les particularités qu'on observe dans ces os portent sur les points suivants :

Les aréoles du tissu spongieux plus régulières et moins volumineuses que celles du petit doigt renferment, dans certains points, surtout au voisinage des articulations, presque exclusivement des cellules embryonnaires. On y trouve relativement peu de vésicules adipeuses. Il y a évidemment une inflammation plus accusée et moins avancée de la moelle embryonnaire.

Les travées osseuses nettement dessinées ont leurs ostéoplastes absolument normaux ; on distingue très bien les lamelles concentriques du tissu compacte.

Les canaux de Havers sont presque partout remplis de cellules embryonnaires ; cependant, par places, on trouve des îlots de vésicules adipeuses semés de petits foyers de cellules embryonnaires.

Cet os présente donc une inflammation généralisée, plus récente que celle de la partie osseuse du petit doigt.

Articulation métacarpo-phalangienne de l'annulaire. — Sur une coupe, on voit les deux surfaces articulaires reliées l'une à l'autre, par un tissu fibreux très dense ; tout cartilage a disparu ; dans d'autres articulations, qui paraissaient réunies par un cercle osseux péri-articulaire, nous avons pu constater qu'il s'agissait seulement de dépôts calcaires, existant à la périphérie d'un tissu fibreux unissant, assez âgé.

Langue. — Dans la langue, on observe une altération vésiculeuse de l'épithélium de la couche de Malpighi, et un épaississement du tissu fibreux du chorion, dont les faisceaux, très denses, se prolongent entre les fibres musculaires qui sont ainsi séparées par des travées fibreuses très épaissies ; disons que cette sclérose ne dépasse pas la superficie de la couche musculaire, et n'a guère qu'une épaisseur de 2 à 3 millimètres. Les papilles de la langue sont aussi fortement sclérosées.

Muscles. — L'examen des muscles de l'éminence thénar, hypothénar, ainsi que celui des fléchisseurs, n'a démontré aucune altération sur des coupes que nous avons faites après durcissement dans l'acide picrique. C'est là une confirmation de l'examen à l'état frais où, après dissociation, on pouvait distinguer très nettement la striation transversale, et où on n'a pu trouver aucune trace d'inflammation, ni de dégénérescence.

Moelle et nerfs. — La moelle examinée après durcissement dans l'acide chromique, ne nous a offert aucune altération, et ce résultat a été vérifié par MM. Charcot et Pierret.

Les nerfs du bras, à différents endroits de leur trajet, dissociés et examinés à l'état frais, ne nous ont offert aucune lésion appréciable. Il n'y avait pas de multiplication de noyaux dans la gaine de Schwann.

Au petit doigt, comme il a été déjà dit, après durcissement dans l'acide picrique, nous avons vu, à différents endroits, la gaine d'enveloppe de filets nerveux terminaux remplie d'amas disséminés de cellules embryonnaires.

Obs. LI (1). — X..., 43 ans, bimbetier (Hôpital Saint-Louis, service de M. Hallopeau) donne peu de renseignements sur ses parents.

Dans ses antécédents personnels, on relève seulement des habitudes d'alcoolisme qui ont été le point de départ de troubles gastriques. En 1881, le malade eut une diarrhée très abondante, sans coliques, qui dura plusieurs mois ; en janvier 1882, accidents analogues ; depuis quelque temps déjà, il s'apercevait que parfois il ne pouvait fermer les mains, les doigts étaient froids, engourdis, tendus, et les mains se gonflaient sur toute l'étendue de leur face dorsale.

Ces accidents se montraient par crises, d'abord le matin et le soir, puis

(1) E. Bouttier. *De la sclérodémie* (Th. Paris 1886), observation XVI, p. 128 et 172. Nous ne donnons qu'un résumé de la partie symptomatologique de cette observation.

apparaissaient plus fréquemment. Si le malade voulait se réchauffer, il éprouvait dans les mains de vives douleurs et des picotements. En même temps, de petites phlyctènes se montraient souvent autour des ongles; les vésicules se rompaient, laissant des cicatrices blanches visibles encore autour des doigts, sur la pulpe digitale.

Un séjour de 2 mois à l'hôpital en 1882 (octobre) n'améliora guère son état et ce ne fut qu'en octobre 1883, qu'ayant été soumis aux courants continus, il en retira quelque soulagement. Depuis, les accidents n'ont apparu de nouveau qu'il y a quelques jours.

Etat actuel. — Le malade est grand, maigre, de teint terreux; l'extrémité du nez, les lobules des oreilles ont une coloration moins foncée, les traits sont effacés, la peau lisse, le visage immobile, la peau tendue, difficile à plisser.

Depuis 1882, le malade avait remarqué une sorte d'induration et de tuméfaction au niveau des parties latérales du nez, au-dessous de l'orbite; il éprouvait de la tension, de la constriction, et cela surtout lors des crises asphyxiques digitales, pendant lesquelles les lobules des oreilles et celui du nez devenaient froids. L'état de la face est resté identique. Les mains sont larges, légèrement tuméfiées sur la face dorsale, la peau sèche, froide, difficile à plisser, de coloration brunâtre et violacée, par instants. Les doigts, colorés de même et demi fléchis, ont une forme conique et paraissent un peu amincis à l'extrémité; la peau est dure, épaissie, collée aux os, et complètement immobile sur eux; au niveau de la phalange, sur les bords et autour de l'ongle, on voit quelques cicatrices, petites, blanches, rayonnées, de la grandeur d'une lentille, surtout nette au II^e et III^e doigts droits. Sur la pulpe du IV^e doigt droit existe une croûte lenticulaire brunâtre, entourée d'une petite zone cicatricielle blanche.

Les ongles ont une coloration de vieil ivoire; sur ceux du II^e et III^e doigts, se trouvent des saillies transversales. La peau de l'avant-bras n'est pas aussi froide que celle de la main, mais elle est aussi sèche, jaune, impossible à plisser. Au devant des deux premières côtes et dans les régions sus-claviculaires, la peau est lisse, brillante, fortement pigmentée en brun; on y voit des taches blanches, décolorées, les unes circulaires et disséminées, les autres disposées en longues trainées, séparées par des intervalles plus fortement pigmentés.

Sur les parties latérales du cou se voient des trainées blanches, allongées, disposées parallèlement et de plus légèrement déprimées, donnant ainsi au toucher la sensation de petites brides séparées par les lignes déprimées et décolorées.

Aux membres inférieurs, il ne paraît exister d'altération spéciale qu'à la partie postérieure de la cuisse, sur le dos du pied droit et au niveau des orteils; ceux-ci ont, en outre, une teinte d'un rouge violacé se montrant par plaques diffuses et de façon très variable; les ongles, d'un blanc éclatant à la racine, offrent des stries transversales et longitudinales.

Pigmentation générale de la peau, en particulier autour de la ceinture et à la face.

Dans les régions affectées et surtout aux membres supérieurs se produit souvent une coloration en plaques irrégulières variant du blanc-jaune au jaune violacé. Au début existe de l'engourdissement avec une sensation pénible de froid et tension de la région; puis la coloration redevient normale, la sensation de froid est alors remplacée par des picotements désagréables.

Diarrhée fréquente; appétit médiocre; vomissements souvent le matin; depuis trois ans, chute des dents, sans souffrance. Crises pénibles de douleurs lombaires.

Rien au cœur; urines normales; réflexes rotuliens conservés.

Depuis 18 mois, le malade n'a plus d'érections et son caractère a beaucoup changé.

— 5 septembre. — Diarrhées soudaines, abondantes, claires, sans coliques, ayant duré trois jours. Pas de nausées, mais régurgitations fréquentes. Prurit cutané.

— 5 octobre. — Légères crises diarrhéiques le matin au réveil.

20. — Eraillures et crevasses superficielles de l'épiderme, sur les bras et le dos des mains.

— 25 novembre. — Nouvelle crise de diarrhée.

— 3 décembre. — La région abdominale, à partir d'un travers de doigt au-dessus de l'ombilic, offre une teinte sombre très accentuée; dans cette région, les téguments sont indurés, il est impossible de les plisser; légère desquamation épidermique à leur surface. Il y a également induration des parois thoraciques au niveau de la région mammaire; il n'y a donc en avant que le creux épigastrique épargné.

Douleurs lombaires irradiant des deux côtés avec les caractères des douleurs en ceinture; traitement par l'électrisation.

— 15 janvier. — Sur le médius droit, à l'extrémité de la phalange, ulcération circulaire, grande comme une lentille, déprimée, recouverte d'une croûte. Sur toute la phalange, en dehors de cette ulcération, la peau a une coloration rosée. Sur l'index droit, sans ulcération visible, l'ongle est en partie détaché sur son bord externe.

29. — Sueurs localisées à la moitié gauche du visage où l'on constate en même temps une légère desquamation pityriasique.

— 2 février. — Forte crise de diarrhée pendant laquelle les douleurs lombaires s'accroissent notablement.

— 26 mars 1885. — Le faciès est resté le même: la peau est collée aux os et desquame assez abondamment en petites écailles furfuracées; la bouche est rétrécie, les lèvres amincies.

Le nez est aminci, effilé et sa coloration est plus claire que celle des autres parties de la face. Les cils sont tombés en partie; les paupières sont rétractées, mais recouvrent les globes oculaires enfoncés dans les orbites. Les cheveux et les poils sont restés dans le même état.

Sur le cou, la peau a une coloration foncée, presque noire; elle est lisse, luisante, relativement peu indurée, présentant des plis ou plutôt des rides verticales; sur les creux sus-claviculaires, la coloration est moins foncée, et à côté de points noirs, on en voit d'autres blancs, tout à fait décolorés et disposés en séries linéaires, parallèles. La peau, dans ces régions, est rugueuse au toucher.

Au devant du thorax et des premières côtes, l'induration est très manifeste et l'irrégularité de la pigmentation y est très marquée. Autour des mamelons, la peau indurée forme une série de plis rayonnés.

Sur l'abdomen, au-dessus de l'ombilic, la pigmentation n'est pas très considérable; au-dessous, au contraire, elle forme une large bande entourant toute la ceinture. Dans le dos, la consistance de la peau est peu accrue, sauf au niveau des reins dans les points où elle est pigmentée.

C'est sur les membres supérieurs, surtout aux mains et à l'avant-bras (côté de l'extension) que l'induration atteint son maximum.

Du côté des doigts, les altérations ont subi peu de variations. Ils sont fléchis incomplètement et aussi difficiles à étendre qu'à plier; des cicatrices nombreuses se voient au niveau des ongles sur lesquels existent des stries longitudinales. Il n'y a pas actuellement d'ulcération en pleine évolution.

Les crises asphyxiques sont aussi fréquentes qu'autrefois.

Sur les fesses, la peau est légèrement indurée; sur les cuisses, les lésions se montrent seulement à la partie inférieure. A la jambe, peu accusées dans le tiers supérieur, elles sont accentuées dans le tiers inférieur. La peau sur l'astragale est indurée.

Depuis février, les douleurs lombaires n'ont fait que s'accroître.

Pas de déformations articulaires, pas d'attitudes vicieuses, autres que celles signalées aux doigts.

Ni le salicylate de soude continué pendant un mois, ni les bains électriques, ne procurent aucun soulagement.

— 10 août. — Pleurésie sèche, à gauche ; frottements de péricardite. Le 20 il se fait un peu d'épanchement dans la plèvre gauche ; les frottements péricardites persistent.

— 10 septembre. — Il n'existe plus que quelques frottements pleuraux à la base ; respiration rude et irrégulière aux deux sommets en arrière. Le malade tousse beaucoup et s'amaigrit.

— 15 octobre. — L'état général continue à s'affaiblir, râles aux deux sommets en arrière.

— 10 janvier 1886. — Le malade est pris d'une diarrhée très abondante ; empatement du ventre ; toux fréquente ; température élevée.

Cet état persiste jusqu'à la fin de février, où le malade succombe à des accidents de péritonite.

Les lésions cutanées n'avaient présenté aucune modification pendant cette dernière période.

Autopsie. — Au sommet des deux poumons, on constate un certain nombre de noyaux crétacés, quelques-uns caséux, de nature tuberculeuse, mais la plupart paraissant anciens.

Le péricarde est complètement adhérent ; mais il est néanmoins possible de détacher le feuillet pariétal qui est fortement épaissi et présente de nombreuses ecchymoses.

Le cœur a son volume normal ; l'artère coronaire antérieure est oblitérée. L'aorte n'est pas dilatée, mais présente de nombreuses plaques athéromateuses ; pas d'insuffisance ni de rétrécissement.

La valvule mitrale est un peu épaissie à son bord libre, et présente de nombreux noyaux indurés ; la valvule tricuspide est très épaissie.

Le péritoine présente des adhérences anciennes et des néo-membranes récentes généralisées, mais surtout nombreuses au bassin ; épanchement purulent abondant entre les anses intestinales.

Dans le jéjunum on trouve un lobule gros comme deux gros grains de chénevis et d'apparence tuberculeuse ; dans le cœcum, ulcération grande comme une pièce de 20 centimes et à bords déchiquetés, entourés et parsemés de grains jaunâtres. Dans le côlon ascendant, ulcération transversale de trois centimètres de longueur, présentant sur les bords des nodules jaunâtres qui, à la coupe, donnent issue à de la matière caséuse. Sur le reste du gros intestin, on trouve une demi-douzaine d'ulcérations analogues.

Les reins sont peu volumineux, irréguliers et présentent des infractus récents.

La rate est de dimensions moyennes, présentant des infractus coniques à base périphérique.

Le foie a ses dimensions normales ; sa surface présente une grande quantité de dépressions qui lui donnent une apparence nettement lobulée. A la coupe, sa consistance est ferme, sa coloration est d'un jaune rougeâtre avec de nombreux points grisâtres des dimensions d'une lentille.

La peau, dans toutes les régions atteintes, est dure, mais elle paraît amincie ; le tissu cellulaire au-devant d'elle a disparu en plus grande partie ; elle offre une coloration mélanique particulièrement foncée autour de l'abdomen.

La moelle est ramollie, peu ferme, mais elle offre à la coupe son aspect normal ; pas d'adhérences des membranes.

Le cerveau est sain ; les artères des membres sont indurées et élargies, lé-

gèrement athéromateuses ; les nerfs du bras ne présentent pas de traces d'inflammation.

Examen histologique (Schachmann). — A un faible grossissement, on constate sur un fragment de peau du dos de la main un rapport normal entre les proportions de l'épiderme et du derme, et une diminution considérable des cellules adipeuses de l'hypoderme et du nombre des vaisseaux.

A un grossissement fort, on voit : 1° la couche cornée de l'épiderme colorée en jaune, un peu épaissie et paraissant formée d'un feutrage tassé de fibrilles longitudinales ; par places, se trouvent des amas cellulaires soulevés, se détachant en partie de la couche sous-jacente.

2° Le corps muqueux est très fortement coloré en rouge brun ; les cellules de ses couches profondes sont remplies de granulations pigmentaires ; ses prolongements encadrent les papilles et leurs rapports mutuels sont normaux.

3° Les papilles normalement développées ne présentent rien de particulier ; dans certaines d'entre elles, on voit pénétrer, venant du derme, des ramuscules vasculaires très tenus.

4° Le derme est vivement coloré en rouge et traversé dans tous les sens de nombreuses fibres élastiques remarquables par leur réfringence, leur coloration jaunâtre et leurs ramifications.

Dans la moitié inférieure du derme, on voit les coupes des pelotons des glandes sudoripares transversales et longitudinales à noyaux bien colorés, par places ; la coupe d'un poil semble tout à fait normale. Dans la partie inférieure du derme, on observe quelques rares trainées de cellules adipeuses ; c'est dans la même région, qu'on voit quelques rares coupes d'artères entourées d'un épais anneau de tissu conjonctif.

Quelques filaments nerveux de la peau de l'avant-bras durcis à l'acide osmique n'ont présenté aucune altération.

Les ganglions cervicaux du grand sympathique, non plus que les ganglions semi-lunaires n'ont présenté de modification.

Obs. LII (1). — La malade, âgée de 22 ans, n'est pas nerveuse et ne connaît personne de nerveux dans sa famille. Le père était rhumatisant.

Fièvre typhoïde à 15 ans. Deux mois après, attaque de rhumatisme qui dura deux mois et demi. Il y a dix-huit mois, angine phlegmoneuse à la suite de laquelle on lui enleva les amygdales. Régérée à 17 ans et bien. Ni fausse-couche, ni grossesse. Syphilis en septembre 1885.

C'est à cette époque que la malade commença par ressentir des douleurs dans les doigts qui étaient comme morts, devenaient bleus et étaient le siège de sensation d'engourdissement et de froid. Ni fourmillements, ni démangeaisons ; mais seulement parfois quelques élancements. Huit jours après, mêmes douleurs dans les orteils et dans le talon. Pas d'anesthésie, les phénomènes persistèrent jusqu'au mois de septembre 1886.

En mars 1886, elle fut soignée pour une affection cardiaque. Au bout de six semaines, la malade s'aperçut d'un gonflement de la peau des doigts, surtout marqué au niveau des jointures (pieds et mains) sans qu'il y ait eu à ce moment de douleurs plus aiguës. La peau du dos de la main était également gonflée, de même aux pieds et aux jambes, mais non pas dure. Ce gonflement qui dura trois mois, s'atténuait et disparaissait presque par le repos absolu.

Le 25 septembre, elle s'aperçut que la peau devenait jaune et raide comme elle est actuellement, d'abord à la figure et au cou. La dureté et la raideur de

(1) H. Méry, *Anatomie pathologique de la sclérodermie*. (Thèse Paris 1899, p. 56). Nous donnons seulement, résumée, la partie symptomatologique.

la peau auraient commencé par les pieds et les mains simultanément, puis ont envahi tout l'avant-bras jusqu'au coude et les jambes jusqu'au genou. Les mêmes phénomènes ont apparu sur la poitrine, il y a deux mois. Troubles de la sensibilité suivis de sclérose de la peau.

La peau de la face, surtout du menton, s'est bientôt prise. La malade, depuis un mois, se plaint de crampes dans la jambe droite, d'élançements profonds dans les deux jambes et de douleurs vives dans l'épaule droite.

Des maux de tête violents dont la malade souffrait naguères ont disparu, depuis deux mois remplacés par des douleurs analogues au niveau de la nuque. La malade a remarqué que si on ne lui soutenait pas le cou, sa tête retombait en arrière.

La semaine dernière, vives douleurs à la jambe droite et actuellement à la jambe gauche et aux épaules.

Il y a trois semaines, la malade a été prise d'un point de côté à droite, puis, quelques jours après, à gauche. De temps en temps, il lui semble qu'on lui serre les seins ou bien la poitrine lui paraît prise dans un étai.

Vue et ouïe sont bonnes; hypéresthésie du pavillon de l'oreille gauche; gêne de la déglutition; voix nasonnée; il y a quinze jours, fortes palpitations; gêne respiratoire très marquée.

Il y a un mois, ont apparu au niveau des coudes des pustules d'ecthyma qui se sont ensuite ulcérées; il en existait une également au niveau de l'épaule droite.

Etat actuel. — La main gauche est dans l'extension, les doigts légèrement fléchis au niveau des articulations phalangino-phalangettiennes. Le pouce, en extension également, est replié sur la paume de la main, caché sous l'index. La peau de la partie dorsale des doigts et de la main est lisse sur les parties osseuses. On n'y voit presque plus trace des plis normaux.

La peau est jaune terreux sans desquamation, impossible à plisser, collée sur les parties sous-jacentes; elle paraît très mince au niveau du dos de la main. Poils normaux, ongles blanchâtres, opaques, convexes d'arrière en avant avec stries longitudinales parallèles. La main droite, l'avant-bras, et le bras présentent absolument le même aspect. Au bras, l'épaisseur de l'enveloppe cutanée paraît augmentée; à l'avant-bras, surtout à la partie inférieure, l'atrophie prédomine.

Il existe une ulcération au niveau de l'olécrane gauche, et à droite, il y en a une également, mais beaucoup plus petite. Elles sont consécutives aux pustules d'ecthyma.

Mêmes lésions aux membres inférieurs. Les lésions sont encore étendues sur la partie antérieure du thorax et l'on trouve de l'induration cutanée avec atrophie prononcée à la partie supérieure au-dessous des seins, s'étendant jusqu'aux épaules.

La peau de la région sous-mamelonnaire et de l'abdomen a encore conservé une certaine souplesse; les seins qui ont été, au début, beaucoup plus gros et indurés se sont atrophiés peu à peu.

La paroi abdominale antérieure forme un plan tendu horizontalement d'une épine iliaque à l'autre. Toutes ces régions, excepté la partie supérieure de la poitrine, présentent une coloration brune très prononcée.

A la face, les rides et les sillons normaux ont disparu; l'immobilité des traits est absolue; l'orifice buccal reste toujours ouvert; les commissures des lèvres sont légèrement rétractées en dehors. La peau présente un épaissement très marqué aux joues, moins autour des lèvres et au menton. On retrouve également sur la face une légère pigmentation brunâtre. Certains points de la surface cutanée, particulièrement la cuisse droite, présentent une desquamation épidermique peu abondante, autrefois traitée par des frictions de glycérolé d'amidon et des bains d'amidon et qui s'est arrêtée alors en novembre 1886.

Sensibilité normale ; pas d'hypéresthésie ; réflexe plantaire intact. La malade ne peut remuer ses membres à cause de la cuirasse rigide qui les enveloppe.

Orifice buccal rétréci et immobilisé, langue atrophiée. Les phénomènes de parésie du voile du palais ont disparu complètement ; pas de paralysie des muscles des lèvres ; au niveau du sacrum et des fesses, ulcérations consécutives à des pustules d'ecthyma. Accès de palpitations ; rien au cœur ; rien aux poumons ; alimentation très minime. La malade meurt en avril 1886 à la suite d'une syncope.

Autopsie. — La peau très fortement appliquée et adhérente sur les côtes et le sternum, gêne à enlever le plastron thoracique. Les poumons ne contiennent pas de tubercules ; il existe une congestion très marquée des lobes inférieurs. Le foie est petit, pèse 1.000 grammes ; de très fortes adhérences unissaient ce viscère au diaphragme ; il existe de la périhépatite très marquée. A la coupe, il est dur et présente une coloration rouge foncé. Il contient beaucoup de sang.

Les reins ont à peu près leur volume normal. La capsule s'enlève facilement ; ils sont également un peu congestionnés. Il sort un peu de liquide à l'ouverture du péricarde ; et, sur les deux faces de cette séreuse, on trouve des fausses membranes récentes assez épaisses réalisant l'aspect de langue de chat caractéristique.

Le cœur est petit, contracté. Le myocarde, très dur à la coupe, est pâle et présente des tractus blancs de sclérose. Il existe un léger rétrécissement mitral. Pas d'insuffisance aortique. Le cerveau paraît sain. La moelle est enlevée et conservée. Nous avons ensuite fait des incisions sur l'avant-bras droit ; on est pour ainsi dire obligé de sculpter artificiellement les diverses couches jusqu'aux os. Tout est uniformément sclérosé et on arrive sur les muscles sans qu'on ait pu reconnaître parmi les tissus qui les recouvrent les couches habituelles, tissu cellulaire sous-cutané, aponévrose totale du membre, gaine des muscles. Les muscles se reconnaissent à leur coloration qui, quoique bien altérée, tranche sur la couleur blanche du tissu scléreux environnant. Ils sont absolument unis à ce tissu scléreux, ils sont très atrophiés, diminués des deux tiers. Leur coloration rappelle celle des muscles des poissons, blanc jaunâtre, presque transparents ; ils sont extrêmement durs à la coupe, ne se plient pas et restent rigides ; on les dirait congelés.

Au bras où la peau, pendant la vie, paraissait épaissie, on trouve au-dessous d'elle une couche grasseuse assez prononcée, de même au niveau des mollets. Cette graisse, ce tissu cellulaire grasseux présente une rigidité analogue à celle des muscles. Les lésions des muscles ne sont pas absolument les mêmes partout. Au bras, le biceps, à un de ses faisceaux, l'externe, très malade ; l'interne au contraire et le coraco-brachial conservent encore la plupart de leurs fibres ayant l'aspect rouge normal. Le deltoïde à droite est à peu près intact. Les muscles de la langue, le corps charnu de cet organe présente une coloration blanchâtre et en même temps une grande dureté à la coupe ; nous remarquons les mêmes lésions sur les muscles des parois abdominales. Le diaphragme nous a paru intact. Nous n'avons rien trouvé d'anormal à l'ouverture des cavités articulaires du poignet et du coude droits.

Peau. — Examen histologique de morceaux enlevés aussitôt après la mort sur le dos de la main. Ces fragments sont osmiés et conservés dans de l'alcool absolu. Les coupes ont été laissées pendant 24 heures dans un bain de picrocarmin.

L'épiderme a son épaisseur normale. On remarque une grande quantité de pigment dans les cellules les plus profondes de la couche de Malpighi ; les grains de pigment sont assez fortement colorés en brun par l'acide osmique. Au-dessous, les papilles du derme sont aplaties, diminuées de hauteur et surtout on ne les voit pas se terminer en pointe du côté de l'épiderme comme à

l'état normal. Le derme lui-même présente un feutrage de faisceaux connectifs extrêmement serrés entourant et déformant les culs-de-sac des glandes sudoripares. Les culs-de-sac des glandes sudoripares sont normaux, mais un peu déformés et aplatis, leur conduit excréteur se voit nettement. Les cellules de revêtement sont chargées de pigment comme celle de la partie profonde de la couche de Malpighi. On retrouve çà et là quelques poils qui paraissent normaux. Il n'y a que très peu de glandes sébacées. Au niveau de l'hypoderme, le tissu cellulaire grasseux a presque entièrement disparu, il y a eu également un épaississement considérable des travées fibreuses normales. Les vaisseaux ont présenté des lésions sur plusieurs coupes ; à la partie profonde du derme, se voient des artérioles avec une prolifération considérable des cellules de la tunique interne : l'endartérite est des plus nettes, une des artérioles est presque oblitérée ; dans les parties superficielles du derme, nous avons observé des capillaires qui ne nous ont paru avoir rien d'anormal. On trouve peu de cellules embryonnaires au milieu du feutrage fibreux du derme, cependant, dans une des préparations, nous avons trouvé un amas de cellules embryonnaires près d'un follicule pileux.

Muscles. — Nous avons examiné aussitôt après l'autopsie, par la dissociation, quelques fibres musculaires du muscle coraco-brachial, muscle moins altéré que les autres ; conservant encore leur couleur rouge, elles gardaient leur striation transversale très nette sans prolifération des noyaux du sarcolemme, elles paraissaient seulement un peu amaigries.

Nous avons ensuite fait, après le durcissement par l'alcool, des coupes transversales sur les muscles jumeaux très atrophiés. Sur l'une de ces coupes, colorée par le picro-carmin, on constate d'abord à un faible grossissement, la quantité considérable de tissu conjonctif fibreux qui forme des travées épaisses s'entre-croisant de tous côtés, étreignant les fibres musculaires qui apparaissent entièrement atrophiquées. Les unes sont réduites à un point coloré en brun rougeâtre par le picro-carmin, à côté elles ont complètement disparu, il ne reste qu'une plaque fibreuse. Plus loin, les fibres musculaires ont conservé une certaine épaisseur ; mais, là même, elles sont absolument isolées les unes des autres par un anneau fibreux plus ou moins épais. Sur l'étendue d'une même préparation, les lésions sont, on le voit, assez irrégulièrement distribuées. Dans certaines parties, on trouve autour des fibres musculaires des cellules embryonnaires en assez grande abondance.

Dans d'autres points, il n'en existe aucune. On trouve aussi, par places, des amas de cellules embryonnaires, se colorant vivement en rouge par le carmin, ressemblant à des gommages miliaires. On voit d'assez nombreuses artérioles coupées transversalement. Toutes présentent une endartérite très marquée ; la lumière de l'artère a presque disparu sur certaines, et ce fait n'est pas dû à un plissement de l'artère par rétraction du tissu scléreux environnant ; car la coupe de l'artère a conservé sa forme arrondie, la tunique élastique a sa forme et sa place normales. Le rétrécissement du vaisseau est dû uniquement à une endartérite très marquée ; on distingue bien toutes les couches de cellules aplaties avec leurs noyaux colorés en rouge par le picro-carmin.

La tunique externe des artères, épaissie, se confond avec le tissu scléreux environnant. Les veines présentent également de l'endophlébite. Les amas de cellules embryonnaires signalés plus haut ne paraissent pas avoir de rapports avec les vaisseaux. On les retrouve assez loin de ceux-ci et jusque dans le tissu aponévrotique et dans les tendons, entourant les muscles qui ont été compris dans la coupe. Nous avons essayé de déceler des microbes au niveau de ces amas embryonnaires, mais sans succès ; du reste, la pièce avait longtemps séjourné dans l'alcool.

Sur ces coupes transversales se voient de grands troncs nerveux accolés aux muscles ; ils paraissent intacts ; sur les coupes traitées par l'hématoxy-

line, on voit tous les cylindres-axes bien colorés en violet ; les fibres nerveuses sont toutes d'égale dimension.

La gaine du nerf n'est pas épaissie. Sur des coupes longitudinales des muscles parallèles aux fibres, nous avons pu nous rendre compte de la dimension variable des fibres musculaires ; une ou deux presque normales, les autres atrophiées, deux ou trois fois plus petites, étranglées de toutes parts par le tissu scléreux ; elles sont très irrégulières, ondulées, plus grosses sur certains points. Fait important, elles ont toutes conservé leur striation normale qu'on distingue sur les plus atrophiées. Les noyaux du sarcolemme ont leur aspect ordinaire et n'ont pas augmenté de nombre. On ne trouve aucune granulation grasseuse dans l'intérieur des fibres musculaires. Au milieu du tissu scléreux qui les entoure, on retrouve les amas de cellules embryonnaires signalés tout à l'heure.

Myocarde. — Les coupes de ce viscère montrent une sclérose des plus prononcées. Par endroits, on ne trouve plus une seule fibre musculaire dans le champ de la préparation. Les artérioles présentent une endartérite très marquée ; quelques-unes sont absolument oblitérées. Le péricarde présente ses lésions ordinaires de l'inflammation de cette séreuse.

Le foie présente des lésions scléreuses assez marquées et les branches de la veine porte, de la périphlébite. Les reins sont relativement peu malades, les artères sont à peu près saines.

La moelle a été examinée sans qu'on ait pu découvrir rien d'anormal sur les coupes.

Les nerfs cutanés et musculaires du bras droit ont été dissociés après avoir séjourné dans l'acide osmique.

Sur les filets du dos de la main, nous avons constaté la présence de fibres pâles sans myéline en assez grande abondance, relativement aux fibres à myéline qui étaient rares ; celles-ci étaient amaigries, mais nous n'avons trouvé de la segmentation de la myéline en boules que sur de très rares fibres. Dans la plupart des autres nerfs que nous avons dissociés, les fibres nerveuses paraissaient normales.

Nous avons déjà vu que l'examen des coupes transversales des gros troncs nerveux n'avait rien présenté d'anormal.

Obs. LIII (1). — Homme de 49 ans, ni syphilitique ni alcoolique ; parents sains.

Vers le 1^{er} avril 1888, sans cause connue, gonflement des pieds, d'abord plus faible le matin, mais bientôt ne se modifiant plus par le repos. A peu près à la même époque, les mains, les poignets et le visage gonflèrent aussi. Peu après, les mouvements des membres supérieurs devinrent plus faibles, d'abord ceux des doigts, puis ceux des coudes et des épaules ; aucune gêne de la marche. Pendant tout ce temps, palpitations, pas de dyspnée, pas de douleurs rhumatismales ; urines claires.

Etat actuel (12 mai 1888). — Malade d'apparence robuste. Rien aux poumons. Quelques irrégularités du cœur sans souffle. Peau du visage d'un jaune sale. Cette pigmentation s'étend en haut jusqu'à l'implantation des cheveux, latéralement jusqu'aux oreilles, en bas jusqu'au bord du maxillaire et présente dans cette région une limite tranchée.

Cette coloration est, surtout au niveau de la joue droite, interrompue par quelques petites plaques de peau de couleur normale. La malade se plaint d'une sensation de tension dans la peau du visage qui semble bouffi ; les pau-

(1) R. Schultz... *Sclérodémie morbus Addisonii und Muskel Atrophie* (*Neurologisches Centralblatt*, 1889, n^{os} 12, 13, 14).

pières et la lèvre supérieure sont un peu gonflées; la peau ne présente que de rares plis, gros d'ailleurs, sa consistance est un peu dure. Il y a une très légère desquamation. La bouche ne peut pas être ouverte d'une façon normale. La muqueuse buccale ne présente aucune pigmentation.

Pas de goître.

Sur les deux bras, la région du coude, depuis le milieu du bras jusqu'au milieu de l'avant-bras, est fortement tuméfiée d'une façon symétrique, de telle sorte qu'au niveau du pli du coude il existe des solutions de continuité de la peau analogues aux vergetures des femmes enceintes.

À ce niveau, la peau à une consistance fortement œdémateuse, cependant la pression n'y produit que très difficilement un godet. La dureté et le gonflement semblent dus non seulement à l'état de la peau, mais encore à une altération de la musculature sous-jacente. La peau est de couleur normale; brillante, d'un rouge cuivré singulier et toujours légèrement farineuse au niveau des deux olécranes. Au niveau de l'épaule, qui des deux côtés, peut être à peine écartée du tronc et élevée, on constate une atrophie prononcée des deltoïdes: la peau, à leur niveau, n'est pas particulièrement altérée. Les deux avant-bras fléchis à peu près à angle droit, ne peuvent être étendus ou fléchis davantage, ni activement, ni passivement. À partir du milieu des avant-bras, la peau est brillante, atrophique et aussi un peu dure. Elle se laisse encore soulever. Les mouvements des poignets sont impossibles. Les doigts fixés dans une flexion légère, ne peuvent être réunis que très légèrement, d'une façon active ou passive. Au niveau des têtes des métacarpiens et des petites phalanges des doigts, la peau est très tendue d'une couleur de cuivre rouge et bleuâtre; elle desquame légèrement et, très atrophiée, ne se laissant pas soulever en plis, enserre très étroitement les doigts. La température des mains et des avant-bras est toujours plus froide.

Les extrémités inférieures, à partir des pieds jusqu'au-dessus du milieu de la cuisse, sont fortement gonflées. Ici encore, œdème très dur avec godet à peine possible à produire. La jambe gauche est tenue légèrement fléchie et ne peut être complètement étendue. La force musculaire est bonne. Les réflexes rotuliens existent.

Sensibilité normale sur tout le corps.

Les gros troncs nerveux ne sont pas sensibles à la pression.

Urine claire, D. = 1.003. pas d'albumine ni de sucre. T. 37°6.

L'examen électrique donne pour les deux courants une diminution modérée de l'excitabilité des nerfs et des muscles. Pas de signe de réaction de dégénérescence.

La marche de la maladie fut la suivante: l'œdème des jambes diminua progressivement à la suite de la position élevée et il se produisit un peu d'atrophie de la musculature, de même pour le gonflement des bras et des coudes. La pigmentation augmenta en intensité et s'étendit d'une façon manifestement symétrique.

Le visage devint de la couleur de celui d'un Indien. Au niveau des vergetures du coude droit, il survint des bulles pleines de pus avec des décollements purulents de la peau, et dans ce pus, on découvrit des streptocoques.

Au niveau de la fesse, il se produisit peu à peu une eschare avec un gros abcès. Même dans les derniers temps on ne trouva qu'une légère diminution de l'excitabilité électrique des muscles et des nerfs; pas de réaction de dégénérescence.

Mort le 20 juillet 1888 assez brusquement, à la suite de cyanose rapide et d'une agitation de quelques minutes.

Autopsie (Engelbrecht). — Myocarde macroscopiquement sain.

Rate augmentée une fois et demie environ de son volume, développement considérable des corpuscules de Malpighi. — Foie : canal cystique oblitéré par une concrétion. — Reins normaux. — Capsule surrénale droite complètement normale. La gauche est modérément augmentée de volume et présente quelques adhérences conjonctives aux parties environnantes. A sa surface quelques petits noyaux gris.

Ganglions mésentériques partout augmentés de volume, quelques-uns de la grosseur d'un haricot ; à la coupe, couleur d'un jaune grisâtre sale.

La consistance des racines antérieures de la moelle est notablement diminuée, elles n'ont que le sixième de l'épaisseur des racines postérieures.

Examen histologique. — Bulbe normal ainsi que la moelle.

Les racines antérieures présentent des signes évidents de dégénérescence ; peut-être aussi, mais à un très léger degré, signe de dégénérescence des racines postérieures.

On trouve également des altérations, mais peu marquées, dans les nerfs périphériques (nerfs sciatique, radial et cubital gauches, crural et péronier droits) ; les altérations sont un peu plus accentuées dans les nerfs radial, cubital et péronier que dans le sciatique et le crural.

Peau. — Derme augmenté d'épaisseur. Epiderme normal, de même que les glandes sébacées et sudorales. Les muscles lisses sont un peu hypertrophiés, les vaisseaux sanguins présentent une paroi un peu épaissie et une lumière un peu rétrécie ; autour d'eux, amas de cellules rondes. Le chorion était formé d'un feutrage d'épais faisceaux de tissu conjonctif et de fibres élastiques. La lésion la plus importante était le dépôt d'un pigment brun à grains fins dans les couches inférieures du réseau de Malpighi, et des amas assez gros et irréguliers de pigment à gros grains dans les couches supérieures des papilles, toujours dans le voisinage immédiat des vaisseaux.

Cœur. — La striation n'est conservée que sur des points assez rares, le plus grand nombre des fibres musculaires étaient gonflées, sans aucune striation et avec une apparence opaque. Les noyaux musculaires n'étaient pas augmentés. Beaucoup de fibres ayant subi le gonflement présentaient dans leur intérieur des vacuoles nettes.

Le deltoïde était très dégénéré ; il n'y avait relativement que peu de fibres musculaires d'une largeur et d'une striation normales. Le plus grand nombre étaient atrophiées ; elles avaient perdu leur striation transversale et elles se trouvaient à côté de fibres hypertrophiées qui avaient ou non conservé leur striation transversale et qui étaient opaques et avec des figures irrégulières.

Les noyaux musculaires étaient extrêmement multipliés ; le tissu conjonctif interstitiel était augmenté d'épaisseur et, dans certains points, il y avait comme formation de véritables callosités. La musculature du mollet montra les mêmes altérations quoique un peu moins développées.

Dans le foie, le tissu conjonctif présentait, entre les acini, des amas considérables de cellules rondes dans lesquelles on voyait des vaisseaux sanguins, mais non des canalicules biliaires.

Dans le poumon, petits noyaux de broncho-pneumonie.

Capsule surrénale absolument normale. La capsule surrénale gauche, colorée avec l'hématoxyline, renfermait des amas de cellules fusiformes situées entre les traînées glandulaires ; les cellules glandulaires étaient en tuméfaction trouble et en voie de destruction progressive, leur noyaux se coloraient très mal.

Obs. LIV (1). — Joséphine B..., âgée de 56 ans, mariée, sans enfants, laveuse, est admise à l'hôpital, le 9 mai 1883.

(1) P. Meyer. *Gazette médicale de Strasbourg*, 1887. Nous donnons seulement résumée la partie symptomatologique.

Antécédents. — Pneumonie à 40 ans; une fracture du radius, mal guérie ; ménopause à 54 ans, sans accidents.

En janvier 1883, la malade, qui rapporte sa maladie actuelle à sa profession, commence par ressentir des cuissons et des douleurs brûlantes dans le bout des doigts des deux mains ; peu de temps après, les jointures du carpe deviennent un peu grosses et douloureuses ; dès le mois de mars, elle s'aperçut que les deux genoux et le cou-de-pied étaient enflés, et bientôt il se produisit un œdème total de la jambe, qui força la malade à garder le lit. Une recrudescence de ses douleurs, dans le courant d'avril, et l'insuccès de divers traitements essayés amènent la malade à la clinique. Peau et muqueuses sont pâles ; la face un peu bouffie ; les pieds et les jambes œdémateux. Pouls fréquent, tendu ; battements du cœur exagérés ; pas encore d'hypertrophie manifeste ; à la pointe, un bruit de souffle râpeux. Urines assez rares mais claires, sans traces d'albumine. Jointures du carpe, du métacarpe et des phalanges un peu gonflées et douloureuses.

Cet état persista durant tout le mois de mai, compliqué d'une fièvre vespérale d'intensité moyenne. A la fin de mai, nouvelle poussée de douleurs rhumatismales à la main gauche, dans le genou et le pied droits, cédant rapidement à l'emploi du salicylate. En même temps, le souffle au cœur devenait de plus en plus fort, et l'on constatait une tuméfaction de la rate.

Vers la mi-juin, à la face et aux mains, la peau prit une consistance plus dure, en certains points analogue à celle du cuir ; en même temps, elle devint le siège d'une dyschromie caractéristique.

A la fin de juin, cette induration de la peau avait fait de sensibles progrès. Malgré cela, la sensibilité était absolument intacte dans ses diverses formes.

Au-dessus des malléoles et au niveau de la hanche gauche, la peau semble devenir le siège d'une pigmentation et d'une induration semblables à celle de la main.

Une fièvre légère, à exacerbations vespérales (38°, 2 à 39°, 3) se maintint en juin et juillet. Pendant ce dernier mois, on pu constater un envahissement progressif des avant-bras, puis de la partie inférieure et interne des bras ; en même temps, les téguments de la jambe et du tiers inférieur et externe de la cuisse se prirent. C'était d'abord un œdème dur, gardant très longtemps l'empreinte des doigts, puis une coloration bleu lilas et enfin une induration complète, avec décoloration partielle ou, au contraire, pigmentation exagérée des téguments. De son côté, la face prenait le masque sclérodermique absolument caractérisé ; la coloration brun foncé du front avait fait place à un véritable albinisme. Ajoutons que, dans le courant de juillet, la malade fut en proie, à diverses reprises, à de véritables accès d'étouffement, avec symptômes d'œdème pulmonaire et d'arythmie cardiaque.

Les poussées fébriles se répétèrent, l'état général devint plus mauvais ; les lèvres et les mains prirent une couleur bleuâtre, cyanotique, presque comme dans l'asphyxie locale. Le processus induratif, qui avait rendu la peau dense comme trop serrée, trop courte, s'était étendu de la face au cou en respectant le menton et avait même envahi l'épigastre ; les mouvements du pied et des orteils étaient devenus impossibles, ceux du genou très réduits. Les doigts, contracturés et fléchis, avaient leurs mouvements réduits à rien ; flexion et extension du poignet sont abolis ; les mouvements de latéralité encore possibles ; le coude se laisse entièrement fléchir, mais non plus entièrement étendre ; l'épaulé est libre.

Vers la mi-août, la malade est tombée dans une sorte de marasme ; urines albumineuses contenant quelques cylindres à globules rouges et quelques cylindres hyalins ; accès de dyspnée, matité et souffle tubaire à la base du poulmon gauche ; partout ailleurs, sibilances ou râles fins. Mort dans un accès de dyspnée le 20 août.

Les différents traitements étaient restés absolument infructueux.

Autopsie (V. Recklinghausen). — La peau du dos et de la poitrine ne présente rien de spécial ; il est facile d'y former des plis. Au-dessous de l'omoplate gauche, est une plaque évidemment indurée. Les téguments de la région lombaire sont infiltrés ; la peau elle-même est trop dense, et l'on n'y peut plus former de plis. Les extrémités inférieures sont œdémateuses, la peau, surtout en arrière, est comme ligneuse, fortement adhérente aux tissus plus profonds, tellement tendue qu'elle s'oppose aux mouvements du genou ; en plusieurs points, l'on voit des taches brunes alterner avec des plaques blanches, décolorées, un peu surélevées.

La peau paraît épaissie et traversée dans ses couches profondes par des fibres et des traînées plus denses, qui la rattachent solidement aux aponévroses et aux parties osseuses. Ceci est surtout apparent au niveau du tendon d'Achille, du mollet et à la face interne de la cuisse.

La peau du crâne est normale, sauf en un point, près de la protubérance occipitale. La peau de la face a la consistance d'une planche ; à la joue, sur le nez et à côté du nez, il est impossible de la déprimer ou de la déplacer ; la fente palpébrale est rétrécie.

Des deux côtés de l'abdomen, à environ 10 centimètres de l'ombilic, on voit deux traînées rouges, verticales, séparer de la partie centrale, restée à peu près indemne, les parties latérales épaissies de la paroi abdominale.

La lésion a atteint son maximum aux avant-bras et aux doigts ; les téguments sont ici absolument comme du bois, tachetés de blanc et de brun ; l'index droit présente à sa partie dorsale une petite ulcération.

L'examen de la moelle épinière et du cerveau ne révéla rien qu'un peu d'épaississement de la pie-mère et d'œdème, avec anémie.

En détachant les téguments du thorax, on est frappé de l'induration et de l'épaississement des aponévroses sous-cutanées et intermusculaires ; c'est ainsi que le muscle grand dentelé paraît parsemé de brides fibreuses.

À gauche, vieilles adhérences pleurales très étendues ; à droite, hydrothorax. Le péricarde est distendu par 350 grammes d'un liquide séreux ; ses feuillets sont épaissis, blanchâtres. Légère hypertrophie du ventricule gauche (19 millimètres) ; myocarde brunâtre, parsemé d'ecchymoses, sans traces évidentes de graisse. Valvule mitrale un peu épaissie ; quelques plaques graisseuses sur l'endocarde. Plaques graisseuses et une incrustation calcaire dans l'aorte thoracique.

Canal thoracique absolument normal.

Les nerfs pneumo-gastriques présentent une gaine fibreuse, très dure, très injectée ; les grands sympathiques et les nerfs splanchniques n'offrent rien de pareil.

Le poumon droit présente de l'emphysème et de l'œdème pulmonaire ; le gauche une splénisation complète du lobe inférieur. Rougeur et injection diffuse de l'arbre trachéo-bronchique. Glande thyroïde un peu trop développée.

La rate est volumineuse, dure, traversée par des tractus fibreux et, fixée par de nombreuses néo-membranes aux organes voisins. — Capsules surrénales normales. — Reins volumineux ; la capsule se détache aisément ; leur surface est inégale et diversement colorée ; des îlots blanchâtres, anémiques sont saillies sur une surface rouge, fortement injectée ; à la coupe, on voit des traînées blanches dans la substance corticale. Les glomérules sont facilement visibles. — Le tube digestif et ses annexes, foie, pancréas, ne présentent rien de particulier. — Quelques plaques d'athérome dans l'aorte abdominale.

En disséquant la peau du bras, on voit facilement qu'elle adhère fortement à l'aponévrose, et que celle-ci elle-même est épaissie et comme contractée ; de là, l'obstacle aux mouvements du coude, par exemple. Les nerfs cutanés sont fortement adhérents aux tissus et difficiles à détacher ; l'artère brachiale elle-

même paraît plus épaisse que d'ordinaire ; pourtant sa membrane interne est absolument lisse.

Examen histologique. — Ce qui frappe sur les téguments des membres inférieurs, c'est l'épaississement des couches dermiques, aux dépens du tissu graisseux sous-cutané, qui paraît en quelque sorte refoulé dans la profondeur. Des mensurations comparatives permettent d'affirmer que, chez notre malade, le derme est de $\frac{1}{3}$ et, en certains points, de $\frac{1}{2}$ plus épais que la peau des régions correspondantes chez d'autres vieilles femmes d'une soixantaine d'années, atteintes, d'un simple œdème hydropique. Cet épaississement du derme semble s'être principalement effectué aux dépens des faisceaux conjonctifs, qui sont comme gonflés, et paraissent plus riches en substance colloïgène, sans que leur texture fibrillaire se soit accentuée. Ces travées connectives sont en général assez pauvres en éléments cellulaires ; le tissu élastique qui leur sert de charpente ne présente pas de modifications bien notables. Il est facile de s'assurer que cet épaississement du tissu conjonctif s'étend du derme vers la profondeur, étouffant petit à petit et finissant par faire disparaître entièrement les pelotons adipeux des couches superficielles du tissu sous-cutané.

Il est intéressant d'étudier les altérations subies par les ramifications vasculaires du tissu dermique ; ce ne sont pas de simples accumulations de leucocytes, comme dans l'œdème, que l'on rencontre ici autour des vaisseaux ; nous avons affaire à des amas parfois considérables de grosses cellules plates ou polymorphes, presque toutes remplies d'un protoplasma fortement granuleux et munies d'un noyau se colorant fortement. Ce sont évidemment là des périthéliums vasculaires en voie de prolifération et de desquamation ; on les rencontre autour des petites veines et autour des artérioles du plus fin calibre ; en certains points, ces éléments se sont tellement multipliés qu'ils forment de vraies trainées cellulaires, étouffant en quelque sorte la lumière des vaisseaux. Ces lésions, que l'on ne rencontre plus dans les couches profondes du tissu graisseux sous-cutané, sont très prononcées dans toute l'épaisseur du derme ; on les retrouve dans les anses vasculaires des papilles.

Il faut remarquer, du reste, que les papilles, en général, paraissent déformées, aplaties ; l'on n'y rencontre plus les éléments fibrillaires et ténus de la peau normale ; en certains points, leur stroma connectif est évidemment sclérosé. Des amas pigmentaires sont disséminés dans la périphérie des papilles, très souvent le long des vaisseaux. — L'épiderme ne nous présente rien de bien notable.

Le plus souvent, les trainées périvasculaires que nous venons de décrire sont parsemées de glomérules brillants, hyalins, isolés sous forme de gouttelettes rondes ou conglomérées en amas parfois considérables. Ces glomérules ne sont ni de la graisse, ni de la substance amyloïde, ni de la matière calcaire ainsi que les réactions microchimiques permettent facilement de s'en assurer. Ce sont certainement des gouttelettes hyalines ou colloïdes, et il est relativement facile d'en poursuivre le développement aux dépens des éléments cellulaires, dont le protoplasma se transforme en petites masses colloïdes brillantes, qui finissent par se détacher du corps de la cellule.

— Si l'on examine la peau du cou ou de l'avant-bras, les lésions sont bien plus caractérisées encore. L'épaississement de la peau, tout en étant encore considérable, n'est plus si apparent, et cela tient précisément à ce que les faisceaux connectifs sont plus denses et comme plus étroitement serrés. Les proliférations du périthélium vasculaire, telles que nous venons de les décrire, sont devenues beaucoup plus rares ; en général, les vaisseaux cutanés, qu'ils soient veineux ou artériels, paraissent englobés dans un tissu fibrillaire en voie de sclérose. Leur calibre est fortement réduit, souvent presque entière-

ment effacé et leur tunique interne épaissie et en voie de sclérose, absolument comme les couches adventices. Les corpuscules hyalins, dont nous avons parlé plus haut, se retrouvent abondamment sous forme d'amas pseudo-cellulaires assez régulièrement semés dans les couches périvasculaires.

— Des coupes pratiquées dans la peau des extrémités digitales nous démontrent qu'elle a subi ici une transformation fibreuse presque complète; la plupart des petites artères sont le siège d'une endartérite oblitérante presque absolue. Le derme et la couche papillaire sont absolument aussi denses et sclérosés l'un que l'autre.

Les éléments musculaires, pileux ou glandulaires de la peau ne présentent pas d'altération bien manifeste.

— Les nerfs périphériques, examinés après durcissement et coloration dans l'acide osmique, présentent quelques altérations : segmentation de myéline, formation de cellules granulo-graisseuses et surtout exagération du nombre des fibres nerveuses nues sans myéline; mais, tandis que ces lésions étaient encore relativement assez accentuées dans les nerfs collatéraux des doigts et dans quelques nerfs sous-cutanés de l'avant-bras, elles devenaient très rares dans les gros troncs nerveux. Les grosses branches du plexus brachial, le nerf crural, les sciatiques ne présentèrent plus de dégénérescence bien nette. Un examen minutieux des ganglions spinaux (plus de douze), des racines médullaires, de la moelle et du bulbe rachidien, resta sans résultat; il en fut de même de l'examen histologique de divers ganglions et rameaux du grand sympathique.

— Dans les reins, le microscope révéla des lésions de néphrite interstitielle disséminées par îlots, c'est-à-dire de l'endartérite oblitérante, avec transformation fibreuse de nombreux glomérules, prolifération considérable du tissu conjonctif, et métamorphose granulo-graisseuse des tubes contournés.

Le foie, la rate, ne présentaient rien d'analogue.

Obs. LV (1). — S... (Elise), née B... âgée de 26 ans, entre à la clinique, le 16 août 1884

Antécédents négatifs. La maladie actuelle a débuté inopinément en mai dernier, par un gonflement douloureux, occupant l'avant-bras droit, depuis le coude jusqu'aux doigts, et empêchant tout mouvement du membre atteint. En même temps, la peau des doigts semblait s'indurer. Au bout de 15 jours, il ne restait plus qu'un peu de sensibilité du coude et du poignet quand, coup sur coup, les articulations du pied droit, puis du pied gauche, puis des genoux, et enfin du coude et du poignet droits furent frappées; après trois semaines d'immobilité, la malade recouvra ses mouvements, mais resta extraordinairement affaiblie.

Au visage la peau est tirée, les traits rigides, les muqueuses décolorées; à droite, un coloboma congénital. C'est surtout au front et aux régions malaires que la peau paraît indurée, en certains points très pigmentée, en d'autres entièrement dépourvue de pigment. Le cou, le dos et le thorax ne paraissent altérés qu'en certains points, par plaques. Aux mains et aux avant-bras, la peau est tendue, comme parcheminée; aux doigts, quantité de petites taches blanches, comme cicatricielles. Les jambes sont œdémateuses, dures, la peau qui les recouvre, très tendue.

La malade se plaint de douleurs dans les pieds, dans les genoux et dans les bras, transpire énormément, et est atteinte d'une fièvre continue.

Les diverses jointures sont profondément altérées, les doigts à peu près

(1) P. Meyer. *Gazette médicale de Strasbourg*, 1887 (observation résumée).

immobiles en demi-flexion, les mouvements d'abduction et d'adduction du poignet fortement réduits, ceux de flexion également, l'extension encore normale. Dans le coude, l'extension n'est possible que jusqu'à un angle de 150°. Les hanches et les épaules paraissent à peu près libres ; l'extension du genou est incomplète, très douloureuse, surtout à gauche ; les articulations du coude-pied et des orteils sont également presque ankylosées. Les mouvements passifs dans ces diverses jointures sont également fort réduits et très douloureux ; dans les genoux, bruits de cuir neuf manifestes.

Les muscles sont extrêmement peu développés, surtout aux avant-bras.

L'examen des organes internes, des urines, etc., ne révèle rien de particulier.

Pendant les trois à quatre premiers mois que la malade passa à l'hôpital, son état changea fort peu ; le séjour au lit et quelques doses de salicylate amendèrent l'œdème des jambes et les douleurs articulaires ; mais toutes les tentatives faites pour supprimer la fièvre échouèrent.

Au mois de décembre 1884, l'on remarqua, pour la première fois, que les ganglions épitrochléens étaient sensibles et gonflés, surtout à gauche ; en janvier suivant, les glandes inguinales grossirent et l'on constata une tuméfaction notable de la rate.

Traitement. — Solution de Fowler.

— Mai 1885. — Les articulations scapulo-humérales sont fortement atteintes ; l'abduction du bras n'est plus possible que jusqu'à un angle de 60° ; les mouvements du bras en arrière sont absolument impossibles, ceux en avant très restreints. Le coude droit est ankylosé sous un angle de 40°, le coude gauche présente encore quelque mobilité ; les poignets et les doigts sont raides ; tandis que les mouvements de latéralité de la hanche persistent, ceux de flexion ou d'extension sont à peu près réduits à rien ; les genoux sont fortement fléchis ; l'induration de la peau des pieds, des mains, des avant-bras et des genoux a fait de sensibles progrès ; la face présente tout à fait le masque sclérodermique. Sensibilité cutanée intacte.

— Mai-Août. — Etat stationnaire.

— Septembre. — Les douleurs prennent la forme de paroxysmes intenses de 1/4 à 1/2 heure de durée, survenant quatre à cinq fois par jour, pendant lesquels les membres deviennent douloureux et leur surface cutanée, hyperesthésiée. En même temps, la contracture des extrémités augmenta ; la malade était absolument recroquevillée dans son lit ; au sacrum, aux talons, au niveau des crêtes iliaques, commencement de décubitus.

— En octobre, la malheureuse était arrivée au dernier degré de marasme ; l'émaciation était extrême. Toutes les parties du tégument qui ont à subir une pression quelconque sont devenues le siège d'ulcérations en général assez profondes, à bords calleux, sécrétant très peu de pus.

L'examen des organes internes ne révèle rien de bien particulier. Les bruits du cœur sont faibles ; à la base, un souffle doux, au premier temps. Respiration normale ; ni toux, ni expectoration. Rien dans les urines.

— En novembre, l'état général est encore plus misérable. P., 154.

Les deux dernières phalanges des doigts sont bleuâtres, cyanosées ; l'ongle est devenu tout bleu, tout recourbé. A l'index de la main gauche, le bout du doigt s'est nécrosé ; pas d'anesthésie ni de troubles profonds de la sensibilité, sauf dans les points mortifiés. Le médius de la main gauche, au niveau de la troisième phalange, est absolument bleu foncé et l'ongle presque noir ; malgré cela, la malade y distingue facilement la pointe de la tête d'une épingle.

— Au commencement de décembre, la malade tombe dans un collapsus profond. P. filiforme, 160. Température au-dessous de la normale. Mort le 4 décembre 1885.

Autopsie (V. Recklinghausen). — Amaigrissement extrême. Contracture complète en flexion des genoux et des hanches; fixation presque à angle droit des avant-bras sur les bras, ankylose à peu près complète de l'articulation de l'épaule. Les articulations radio-carpiennes sont raides, en extension; les doigts sont également tout à fait raides, légèrement fléchis; en différents points, les articulations métacarpo-phalangiennes et celles des phalanges entre elles sont ouvertes par suite de la nécrose des téguments qui les recouvrent. Nombreux décubitus.

Dure-mère spinale adhérente à l'os; la moelle épinière, de consistance très ferme, paraît entièrement anémique; la substance blanche, un peu transparente à la coupe, ne présente aucune altération. Les racines nerveuses sont grêles, mais d'aspect normal; les ganglions spinaux ne présentent à l'œil nu aucune altération.

Le crâne est petit, mince; la dure-mère épaisse; le cerveau pèse 1000 gr., la pie-mère est fort peu injectée; rien de particulier, à part une grande anémie de l'écorce et de la profondeur du cerveau.

Thorax plat; les muscles pectoraux et cervicaux sont réduits à quelques faisceaux minces et pâles, qu'on ne reconnaît plus guère que grâce à leur striation; le plexus brachial paraît entouré de tissu connectif dense; le reste, ne présente aucune lésion appréciable.

Dans le péritoine, 5 centimètres cubes d'un liquide clair; l'intestin est affaissé, bleuâtre. Hydrothorax des deux côtés; à droite 500, à gauche 400 centimètres cubes de sérum; dans le péricarde environ 60 centimètres cubes.

Le cœur gauche est dilaté; le péricarde et l'endocarde présentent des taches laiteuses; les valvules du cœur sont normales, le myocarde est brunâtre; l'épaisseur du ventricule gauche est à peine de 1 centimètre. Les plèvres pariétale et viscérale sont également blanchâtres, épaissies. Dans les grosses artères, rien de particulier. Léger degré de goître parenchymateux. Les glandes lymphatiques cervicales sont grossies, trop dures, pâles à la surface de section; le tissu connectif intermusculaire du cou paraît épaissi, blanchâtre. Ganglions bronchiques, œsophagiens et lombaires, trop considérables, farcis d'amas pigmentaires ardoisés ou de dépôts calcaires. Poumons normaux, sauf de la splénisation aux bases.

La rate pèse 80 grammes; elle est lourde, dense, très riche en sang. — Les reins sont contractés, durs; leur surface paraît tout à fait tachetée, bigarrée de points rouges et de points blancs; la capsule très adhérente. Leur poids est de 90 grammes; la substance corticale est très mince et parsemée de traînées blanchâtres. — A l'estomac et dans l'intestin rien d'anormal. — Foie petit; les acini sont peu apparents; la substance hépatique rouge foncé. — L'aorte thoracique et abdominale est mince, sans trace de sclérose. — Les nerfs splanchniques sont minces; le plexus solaire peu développé en apparence. — Le tissu connectif pelvien est un peu dense, surtout dans la concavité du sacrum. L'utérus un peu gros.

L'articulation scapulo-humérale droite est tout à fait sèche; les cartilages ont perdu leur aspect lisse et brillant; la tête humérale présente, à son centre, une dépression profonde; à ses bords, des pertes de substance, dans lesquelles le cartilage est remplacé par un tissu mou, rougeâtre et quelques petites exostoses. Dans le coude droit, la synoviale est épaissie; dans l'article tibio-radio-carpien, les surfaces articulaires du radius et du carpe présentent de petites usures, des pertes de substance superficielles de leur revêtement cartilagineux.

Examen histologique. — L'examen des quelques nerfs collatéraux des doigts les montra beaucoup plus riches en fibres pâles, sans myéline, que des nerfs collatéraux normaux; à côté de ces fibres pâles, on rencontrait en assez grande abondance des tubes nerveux, dont la gaine de myéline était en voie de segmentation, d'autres, déjà transformés en cellules granulo-graisseuses, en un

mot, présentant les différents degrés de la dégénérescence wallérienne. Deux fragments de nerfs tégumentaires du dos de la main présentèrent des lésions analogues.

Un long filament du nerf musculo-cutané, dans son trajet au niveau de la partie supérieure de l'avant-bras, ne présente plus que des traces de dégénération : segmentation de la myéline, prolifération des noyaux. Les troncs mêmes du nerf médian, du nerf cubital, présentent bien quelques fibres nerveuses en voie de dégénération ; mais beaucoup trop peu pour permettre de parler d'une altération pathologique. Il ne nous fut pas possible non plus de constater avec certitude un épaississement notable du périnèvre ou du tissu connectif interstitiel.

Les nerfs des membres inférieurs présentèrent des lésions plus accentuées. D'abord la plupart des nerfs collatéraux parurent complètement atrophiés, et c'est à peine si quelques gouttelettes de myéline apparaissent encore au milieu des faisceaux de fibres minces et pâles, mais encore pourvues de leurs cylindres-axe. Les rameaux des nerfs de la jambe présentaient également des altérations manifestes, quoique déjà beaucoup moins avancées. Le nerf péronier droit, dans tout son trajet à la partie supérieure et externe de la jambe et sa prolongation supérieure dans le tronc du sciatique furent trouvés en pleine dégénérescence granulo-graisseuse. De l'autre côté, ce nerf n'était pas plus altéré que son congénère ; nous serions tenté de rapporter cette altération profonde du péronier à la présence d'un énorme et très profond décubitus occupant toute la partie externe du genou et du haut de la jambe et ayant nécrosé les tissus jusque dans le voisinage immédiat du tronc nerveux.

L'examen de la moelle épinière, des racines des ganglions spinaux et des nerfs grand sympathique et pneumogastrique ne donna aucun résultat positif.

L'examen de la peau, nous démontra que le système vasculaire était surtout atteint. Si l'on parcourt une série de coupes transversales de la peau des doigts ou des orteils, on remarque que l'épiderme, sauf quelques épaississements partiels, est intact ; la couche papillaire du derme est peu altérée ; par ci par là, le stroma connectif d'une papille paraît condensé, formé de fibres plus grosses qu'à l'état normal ; les anses vasculaires des papilles sont très souvent garnies de dépôts pigmentaires.

Les différents appareils glandulaires de la peau, glandes sudoripares, glandes sébacées, les follicules pileux ne présentent pas de lésions appréciables. Il en est autrement des couches plus profondes du derme, du chorion proprement dit qui est certainement en voie de sclérose ; les faisceaux conjonctifs qui le composent sont plus raides, plus réfringents, moins nettement fibrillaires qu'à l'état normal ; les pelotons de tissu adipeux ont presque partout complètement disparu. Du reste, nulle part ici, à une exception près, dont nous parlerons tantôt, on ne rencontre de traînées de grosses cellules.

L'altération capitale est certainement celle que l'on constate sur la totalité des petites artères cutanées, et qui consiste en une endartérite oblitérante des plus accentuées. Il n'est pas rare de rencontrer des coupes dans lesquelles toutes les artères du derme ont leur calibre absolument oblitéré par un tissu néoformé, composé de cellules rondes ou fusiformes, entremêlées de fins éléments fibrillaires ; ce tissu que l'on regarde d'ordinaire comme le produit d'une endartérite, prend dans certaines artères, par exemple dans les collatérales de plusieurs doigts, tout à fait l'aspect du tissu scléreux, c'est-à-dire devient plus pauvre en éléments cellulaires, plus réfringent, presque tendineux. Ailleurs, il est plus lacunaire, moins dense et renferme de gros grains pigmentaires ou des restes de véritable thrombus. Tandis que la membrane interne des artères et des artéioles du plus petit calibre est ainsi profondément atteinte, on ne trouve pas de lésion véritablement appréciable de la tunique musculaire ou de la couche adventice. Les veines, en général, paraissent intactes. Dans le voisi-

nage des ulcérations si nombreuses du tégument, on constate presque régulièrement une infiltration hémorrhagique des papilles ou de la partie la plus superficielle du derme ; puis il se forme un véritable tissu de granulation plus ou moins riche en cellules embryonnaires, dans la profondeur duquel on rencontre régulièrement une oblitération absolue des artérioles.

Voulant nous rendre compte de l'extension du processus d'oblitération artérielle, nous fîmes une série de coupes sur la brachiale, sur la radiale, sur la cubitale, et pûmes nous assurer que ces vaisseaux étaient absolument intacts, et que seules les branches cutanées étaient atteintes. En passant en revue de grandes sections microscopiques à travers les muscles de l'avant-bras, il nous fut facile de constater que les artérioles musculaires et intermusculaires n'étaient nullement altérées et que la lésion ici encore était limitée aux vaisseaux cutanés.

Des lésions absolument parallèles à celles des artérioles cutanées furent trouvées dans les reins. Déjà l'aspect macroscopique, la diminution de volume, la consistance de ces organes indiquaient que leur structure n'était plus normale. Au microscope, il fut aisé de constater les altérations suivantes : endartérite oblitérante très diffuse, surtout prononcée dans les vaisseaux de la couche corticale, ayant envahi en certains points jusqu'aux vaisseaux droits ; sclérose de nombreux glomérules ; prolifération abondante du tissu interstitiel, aboutissant à la formation de véritables îlots de tissu fibreux, dans le voisinage desquels il n'est pas rare de rencontrer des groupes de tubes contournés en pleine dégénérescence graisseuse.

Ni le foie, ni la rate ne présentent de lésions comparables, seul le myocarde est parsemé de traînées fibreuses, s'étendant de la périphérie vers la profondeur.

Les ganglions lymphatiques examinés présentaient les lésions de l'adénite chronique avec épaissement fibreux et dépôts hyalins ; prolifération de grosses cellules, mais pas de tubercules.

Obs. LVI (1). — Mme R..., d'une bonne santé habituelle, éprouva en septembre 1881 des démangeaisons intermittentes dans la main droite. L'année suivante, la main gauche présenta des phénomènes d'asphyxie locale très nets. La face, quelque temps après, fut frappée de sclérodermie, à marche progressive.

En février 1884, nouvelle marche en avant : les doigts des mains présentèrent des points sphacelés noirâtres. Ces divers phénomènes de gangrène symétrique se reproduisirent à intervalles inégaux sur les différents doigts qui finirent par être comme criblés de petites cicatrices blanches.

Au printemps 1885, érysipèle grave de la face qui guérit parfaitement et à la même époque, plaque gangréneuse vers le milieu de la jambe droite, en arrière du tibia, qui fit atrocement souffrir la malade et qui mit près d'une année à guérir.

A partir du mois d'octobre 1885, les mouvements deviennent de plus en plus difficiles ; les accès de syncope locale se répètent plus souvent, tout en étant moins douloureux ; aux doigts les petites plaies se reproduisent sans cesse pour faire place à de nouvelles cicatrices.

Vers la fin de 1886, l'état général devient de plus en plus mauvais, la fièvre s'allume et l'examen de la poitrine révèle un léger épanchement et de l'œdème pulmonaire ; les bruits du cœur sont sourds et désordonnés, le moindre déplacement amène de la suffocation ; la malade meurt en décembre.

(1) Goldschmidt. *Gazette médicale de Strasbourg*, fév. 1888 (observation résumée).

Autopsie (Recklinghausen). — Un litre de liquide séreux sans flocons fibreux dans les cavités pleurales et abdominales. Le péricarde contient également plus de liquide qu'à l'état normal.

Cœur : grand, un peu flasque, ventricule droit dilaté à parois épaissies ; petit thrombus dans l'oreillette droite et les recoins du ventricule droit ; la paroi de l'infundibulum est épaissie par endroits par de l'endarterite. Petit reste du trou de Botal. — Poumons : Œdème léger sans induration ; lobes inférieurs légèrement hyperhémisés. — Rate, foie, organes digestifs normaux. — Reins : plusieurs infarctus de date récente. — Quelques adhérences périmétriques.

L'aorte thoracique et abdominale, les artères des membres supérieurs et inférieurs, les carotides, les artères mésentériques sont absolument normales, seules les branches cutanées de la veine saphène droite et une petite veine sous-cutanée du bras présentent des parois épaissies ; les grosses veines, en tant qu'elles ont pu être examinées, sont en général normales. — Les troncs nerveux du cou et des extrémités n'offrent rien d'extraordinaire. Le cerveau et la moelle épinière n'ont pas été examinés. Les ganglions du grand sympathique sont également normaux. — Les muscles, en général bien développés, sont très lâches au bras droit ; au cou, l'on remarque une disposition réticulée du tissu conjonctif interfasciculaire des muscles profonds. En des endroits limités, les tendons de l'avant-bras sont dilacérés, comme fendus et troués ; il en est de même des gaines, qui parfois sont criblées de trous.

Main gauche : Petites cicatrices à la phalangette des III^e et IV^e doigts ; au côté radial du II^e doigt, deux cicatrices recouvertes d'une croûte brunâtre ; à la face dorsale des II^e, III^e et IV^e doigts, près de l'articulation entre la phalangine et la phalangette, une petite fossette comblée par une croûte brune. Au pourtour de l'ongle des II^e et III^e doigts, l'épiderme est soulevé et en partie recouvert d'une croûte de pus desséché. Le pouce et l'annulaire n'offrent rien de particulier. Le dos de la main présente quelques petites cicatrices blanches, tandis que le reste de la peau a plutôt une teinte brunâtre.

Main droite : Sur la phalangette du pouce, à la face palmaire, une toute petite croûte ; la peau qui entoure l'ongle ressemble à de la peau cicatrisée. L'épiderme de l'index est soulevé et présente plusieurs gerçures ; petites cicatrices sur la partie dorsale de l'index et du médius, notamment sur les articulations phalango-phalangiennes. La peau est lisse et blanche, les doigts raides, en légère flexion.

Jambe droite : Au milieu et en dedans du tibia se trouve une cicatrice creuse, de presque 3 centimètres de long et large d'un demi-centimètre en son milieu. Au centre de la cicatrice, on remarque des squames d'épiderme adhérent intimement ; dans le pourtour de la cicatrice, la peau est cyanosée, légèrement plissée et un peu rétractée ; plus bas, la peau a une couleur rougeâtre.

Jambe gauche : La peau présente des taches rouges diminuant d'intensité vers le pied ; de petites cicatrices s'observent sur la peau de la jambe, tandis que celle du pied en est dépourvue. Dans les creux poplités, l'on voit aussi, surtout à droite, des taches blanches légèrement déprimées se détachant nettement sur la peau qui, dans ces régions, est très pigmentée.

Examen microscopique. — Dans la peau de l'orteil, la tunique interne des vaisseaux est épaissie, leurs tuniques moyenne et adventice d'épaisseur normale.

Dans les petites veines, la tunique interne est remplacée par une couche presque hyaline et pauvre en cellules ; dans les petites artères, par contre, cette tunique interne épaissie est relativement riche en cellules et la substance fondamentale est plus fibreuse ; les cellules de forme allongée, fusiformes, ressemblant soit peu à des fibres musculaires lisses et dirigées dans le sens de la longueur. Cette couche pathologique est si épaisse qu'il ne subsiste

de la lumière de l'artère qu'un tout petit reste, tandis que les veines sont moins oblitérées.

Dans les deux ordres de vaisseaux, on découvre d'ailleurs partout une couche irrégulière d'endothélium. Une oblitération complète ne s'observe qu'aux artères. Les capillaires, le plus souvent remplis de sang, ne sont ni rétrécis, ni épaissis. En général, on n'observe rien d'anormal dans les tissus sous-cutanés et cutanés et plus spécialement dans les nerfs de la peau de l'orteil.

La peau raidie du creux poplité présente les mêmes altérations des vaisseaux, avec cette différence que les parois veineuses sont plus riches en cellules et qu'il existe, jusque dans leur tunique adventice, une infiltration très dense de cellules rondes ; on observe aussi des agglomérations de ces cellules le long des veines. Le tractum réticulaire du derme est plus dense et plus compact, très pauvre en cellules ; sa couche papillaire est en voie d'atrophie. Le tissu conjonctif des papilles contient en outre un assez grand nombre de cellules étoilées, situées de préférence le long des vaisseaux, surtout des veines capillaires. Ces cellules pigmentaires sont les plus nombreuses aux endroits qui, à l'œil nu, représentent la teinte brunâtre, tandis que les taches blanches, miroitantes correspondent aux régions où l'atrophie des papilles est la plus avancée ; on n'y trouve aucune trace de follicules pileux, mais par contre, des faisceaux très compacts de muscles lisses (arrectores pili). Les glandes sudoripares semblent également quelque peu atrophiquées. Les quelques nerfs collatéraux des vaisseaux ne représentent pas de changements notables.

Dans la cicatrice cutanée de la jambe et autour d'elle, les rapports sont peu changés ; on y trouve un tissu cellulaire dense éléphantiasique, riche en cellules fusiformes et dont les travées sont situées horizontalement. Les épaississements des parois vasculaires s'observent même dans la peau du bras d'apparence normale ; c'est du moins ce qui a pu être observé dans une petite veine sous-cutanée dont on a suivi le trajet jusque dans le tissu adipeux. Par contre, on ne trouve que des artères et des veines normales dans la peau du thorax, à l'endroit où du vivant de la personne, on avait constaté des particularités de vascularisation. Le fascia situé sous la cicatrice de la jambe se présente sous le microscope épais et riche en cellules ; cet épaississement inflammatoire chronique se propage jusqu'au tissu conjonctif musculaire interstitiel. Au bras, tout au contraire, le fascia et les gaines tendineuses sont très pauvres en cellules ; on y trouve de l'endartérite et les muscles contiennent de nombreuses fibres atrophiquées ; le long des vaisseaux, on remarque également des lymphomes. Les nerfs sont absolument intacts. Le fascia et le périmysium offrent des états différents : le premier est plus épais et plus riche en cellules ; dans le dernier, le tissu conjonctif est raréfié, réduit à l'état de réseau. L'atrophie des fibres musculaires n'est manifeste qu'aux endroits où le muscle est plus difficile à isoler. Nerfs du cou, grand sympathique et ses ganglions : normaux ; muscles du cœur : sains.

Dans les poumons, beaucoup de petites artères sont affectées d'épaississement endartérique ; on y voit tantôt une couche striée longitudinalement et riche en cellules fusiformes, tantôt une couche brillante et homogène en place de la tunique interne ; les tuniques moyenne et adventice participent à cette sclérose.

Épaississement et diminution de calibre d'un très grand nombre d'artères terminales ; capillaires et artéριοles capillaires normaux ; veines terminales affectées d'un certain épaississement et de sclérose. Le long des branches vasculaires terminales et plus particulièrement, semble-t-il, dans la tunique adventice des artères, on découvre des lymphomes qui s'étendent parfois jusque dans les parois alvéolaires. Celles-ci sont d'ailleurs tout à fait normales.

À la pointe des infarctus du rein sont des artères bouchées par un thrombus en dehors de la zone des infarctus. Ces artères présentent un fort épaississe-

ment de la tunique interne, constitué surtout pour une couche sclérosée de tissu cellulaire, pauvre en cellules. Cette endartérite chronique se retrouve également dans les rameaux artériels non bouchés, mais à un degré moindre et sans s'étendre aux troncs artériels situés entre la substance médullaire et la substance corticale. D'autre part, les petites artères, telles que les rameaux afférents et efférents des glomérules, ne sont presque pas altérées. Ce n'est que dans la zone corticale voisine de la médullaire qu'on voit quelques glomérules dont les anses vasculaires sont atteintes de thrombose hyaline en général; les vaisseaux qui occupent le centre de l'infarctus et qui ne contiennent pas de sang n'offrent pas de modifications. Lymphomes dans le voisinage des artères et des veines de la substance corticale. Petits foyers atrophiques disséminés dans la substance corticale.

Les gros vaisseaux du rein et l'aorte sont tout à fait normaux. Aucune altération vasculaire dans le foie et la rate, leurs artères terminales même sont saines mais on trouve de l'endartérite assez prononcée dans le tissu utérin.

*
* *

Par les observations qui précèdent on peut juger que les travaux d'autopsie qui, comme nous le verrons, ont surtout servi à édifier des théories pathogéniques adverses, semblent difficilement permettre un chapitre d'anatomie pathologique ayant une véritable valeur; nous le tenterons cependant, car tels qu'ils sont les résultats déjà obtenus ne nous paraissent pas manquer tellement d'importance.

L'anatomie pathologique de la syncope et de l'asphyxie locale pures est toute entière à faire. Les autopsies manquent de malades n'ayant présenté que ces symptômes et ayant dans l'intervalle des accès un retour complet à l'état normal, cela est d'autant plus à regretter que pareils examens eussent peut-être permis de saisir le pourquoi des accidents à leur origine.

En ce qui regarde la gangrène nous ne référons pas, au point de vue macroscopique, l'examen de la plaque gangréneuse, ce qui serait revenir sur la symptomatologie.

Au point de vue histologique, il faudrait décrire ici les lésions de la gangrène sèche en général. M. Raynaud l'a fait assez longuement au début de sa thèse. La peau conserve à peu près sa structure facilement reconnaissable et ce qui domine dans les tissus c'est l'accumulation de la graisse. Celle-ci, pour les uns, aurait été mise en liberté, pour M. Raynaud, au contraire, elle proviendrait « de la transformation des matières protéiques (1) ». Parmi les éléments nouveaux, il n'y a pas que de la graisse, plus abondante. Demme (2) a décrit

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*, Paris, 1862, p. 25.

(2) Demme. *Ueber die Veränderungen der Gewebe durch Brand*, Frankfurt-a.-M., 1857.

une série de formations pigmentaires dont les plus importantes, « corpuscules gangréneux de Valentin », seraient simplement, d'après Van Lair et M. Raynaud, des cellules normales infiltrées des matières colorantes du sang.

Les muscles présentent, en même temps qu'un grand nombre de taches hématiques disséminées, une tendance marquée à la segmentation transversale en disques de Bowman; ailleurs, on a signalé en outre un léger amincissement des fibres musculaires avec prolifération des noyaux. Dans les tissus fibreux, tantôt il y a conservation complète des cellules de tissu plasmatique, avec infiltration de ces cellules par une matière colorante un peu jaunâtre, tantôt il y a véritablement substitution graisseuse.

Aux limites de la gangrène, il y a des traces de multiplication cellulaire. Dans les muscles, on voit des noyaux du sarcolemme plus nombreux; ils semblent faire disparaître à leur contact les fibres musculaires. Autour des ramifications vasculaires, on trouve encore des amas de noyaux.

D'ailleurs, les vaisseaux présentent des altérations remarquables qui nous paraissent constantes. Aux veines, elles sont, avec une moindre intensité cependant, les mêmes que l'on retrouve sur les artères. Celles-ci offrent très fréquemment de la tendance à un processus oblitérant, soit qu'il y ait prolifération du tissu conjonctif situé entre la lame élastique interne et l'endothélium, soit plutôt que le siège de cette prolifération soit la gaine endothéliale elle-même. Les artères importantes nous paraissent le plus souvent intactes, ainsi dans les deux cas de Pitres et Vaillard. Les tibiales étaient cependant oblitérées dans l'observation de Dutil et Lamy. Mais c'est surtout dans les artérioles que le processus endartéritique est net et il semble que la lumière du vaisseau s'obstrue davantage à mesure que son calibre est plus petit (Cf. obs. de Dehio). Aussi les capillaires se trouvent-ils « gorgés de sang et leurs cellules endothéliales infiltrées de granulations graisseuses. »

Les nerfs aussi sont touchés. Laissons de côté cette fameuse dilatation de l'espace perineurial signalée par Wiglesworth et qui n'est qu'un artifice de préparation; les altérations sont diverses. Tantôt on voit la myéline segmentée s'accumuler en certains points pour disparaître sur d'autres, tantôt vient s'ajouter à cela l'hypertrophie des noyaux des segments interannulaires, ailleurs la lésion étant plus ancienne, le cylindre-axe est rompu; enfin, on peut ne trouver plus qu'une gaine vide. Les éléments fibreux sont hypertrophiés, riches en éléments cellulaires; enfin parfois les petits vaisseaux en dehors et en dedans des gaines périfasciculaires, les vasa-nervorum, ont des parois épaissies et peuvent même quelquefois être oblitérés. Ces lésions, que nous venons de signaler, ne se trouvent toujours pas toutes dans les observations, soit que l'attention des observateurs,

spécialement attirée sur un point spécial, en ait laissé échapper quelqu'une, soit que, suivant la très judicieuse remarque de Courchet, la lésion vasculaire et la lésion nerveuse n'étant pas situées au même niveau, l'on n'ignore l'une en examinant l'autre, soit enfin que telle où telle altération soit inappréciable.

Inconstantes davantage encore sont d'autres trouvailles d'anatomie pathologique que certains ont signalées. Nous pourrions citer ici des lésions pulmonaires et intestinales par exemple, attribués à une localisation viscérale de l'affection que, très différents de Chevron (1) à cet égard, nous admettons volontiers. Nous avons vu que Pitres et Vaillard avaient signalé une fois de la périencéphalite chronique avec hydropisie des ventricules latéraux et ailleurs une sclérose légère diffuse des cordons antéro-latéraux et des cordons postérieurs; Wiglesworth a trouvé les cellules des cornes postérieures plus ou moins sphériques et peut-être un épaississement de la névroglie; Rakhmaninoff (2) note de l'œdème du cerveau et de la moelle.

Rappelons à un autre point de vue qu'on a signalé quelques plaques athéromateuses sur l'aorte, les iliaques ou les fémorales. Dans l'observation de Ranson on trouve de l'athérome de la crosse de l'aorte, et dans celle de Barlow (3) de l'athérome pur.

Arrivons à la sclérodermie et laissons ici encore de côté ce qui a trait à la manière d'être macroscopique des lésions.

L'épiderme, dans la majorité des cas, est intact; sa couche cornée, faiblement large et qui se détache aisément du réseau de Malpighi, présente pourtant quelquefois soit des épaississements, soit des amincissements partiels. Le corps muqueux, ordinairement d'épaisseur normale, présente souvent une accumulation de granulations pigmentaires que Auspitz a rencontrées jusque dans l'épithélium des follicules pileux. Le corps papillaire est aplati, effacé et peut même disparaître par places. Sa constitution est altérée et les papilles, au lieu d'être formées par des faisceaux conjonctifs fins et déliés dans leur entremêlement avec des cellules conjonctives et des fibres élastiques, présentent des trainées de fibres conjonctives gonflées, hypertrophiées, plus raides et plus réfringentes que normalement, mais moins nettement fibrillaires. Dans cette couche du tégument externe, Lagrange a signalé une infiltration de leucocytes. La portion cellulo-adipeuse est également envahie; comme dans l'intérieur des papilles, on y remarque des tractus formés de tissu

(1) J. Chevron. *De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses*. (Th. Paris, 1899, p. 40.)

(2) Rakhmaninoff. *Revue de Médecine*, 1892, n° 4.

(3) Barlow. *Transact clin. Society*, XVI.

conjonctif dont les fibres sont épaissies. Les cellules embryonnaires peuvent encore se développer, venant pour ainsi dire étouffer les follicules pileux et les glandes.

Quant au derme sous-jacent, si on le colore en rose par le picrocarminate, il prend une coloration assez intense et on peut voir qu'il est épaissi et formé de faisceaux serrés les uns contre les autres : il y a eu là manifestement une production exagérée de fibres élastiques.

Plus bas encore, le tissu cellulaire sous-cutané offre des lésions de même nature. Sa structure, lâche et finement feutrée normalement, est remplacée par du tissu conjonctif, à la fois épais et dense. Celui-ci s'unit étroitement au derme et semble avoir étouffé petit à petit dans ses épaisses travées fibreuses, les vésicules adipeuses qui ont presque toutes disparu. Dans certains examens on trouve dans ce tissu cellulaire, de même que dans le derme d'ailleurs, une augmentation de nombre des fibres élastiques.

Les poils, les glandes sudoripares, les glandes sébacées surtout, subissent des altérations diverses, s'atrophient et parfois disparaissent en partie. Rosbach et Neumann, Darier ensuite ont signalé l'hypertrophie des fibres musculaires lisses, annexées aux follicules pileux et aux glandes sébacées.

Les tissus sous-cutanés peuvent être atteints, eux aussi, et l'on doit cette partie de l'anatomie pathologique surtout à Lagrange encore, qui a décrit les inflammations chroniques du périoste en même temps que la raréfaction et la résorption de la substance osseuse au niveau des phalanges. Les muscles ont été trouvés quelquefois dégénérés, à noyaux musculaires multipliés, à tissu conjonctif interstitiel épaissi. Quand ils sont très atrophiés, on voit des travées fibreuses, épaissies, étreignant les fibres musculaires dont quelques-uns même ont disparu.

Les artères sont généralement intactes et nous avons vu que Meyer, quand il voulut se rendre compte de l'extension du processus d'oblitération artérielle, trouva seules atteintes les branches cutanées.

Les artérioles, au début, présentent une remarquable prolifération de cellules embryonnaires qui infiltrèrent leurs diverses tuniques au point de les rendre difficiles à distinguer et qui se retrouvent également à leur périphérie où elles forment quelquefois comme des traînées cellulaires. « Cette lésion représente à n'en pas douter la périartérite, telle qu'on la trouve à la période initiale de l'artérite syphilitique. Plus tard, comme l'a indiqué Rasmussen lui-même, ces cellules disparaissent et, comme dans toutes les périartérites, du tissu fibreux les remplace. » En même temps, dans beaucoup de cas, la tunique prolifère et présente des lésions de l'endartérite. La tunique externe parfois finit par se confondre avec le tissu scléreux

ambiant. Les veines offrent des désordres semblables, mais d'une moindre intensité. « Les capillaires ne présentent habituellement aucune lésion notable (1) » ; « ils ne sont ni rétrécis, ni épaissis (2) ».

L'examen des nerfs de la peau a fourni des résultats contradictoires ; les uns les ont trouvés normaux ; les autres ont noté surtout une exagération du nombre des fibres de Remak ; d'autres enfin ont signalé soit la segmentation de la myéline, soit l'atrophie du nerf, soit au contraire son hypertrophie. Lagrange paraît avoir établi qu'en certains points la gaine d'enveloppe des filets nerveux peut s'emplir d'amas disséminés de leucocytes.

Les lésions des centres nerveux sont moins caractéristiques encore que celles des nerfs périphériques ; aussi ne méritent-elles pas véritablement une mention spéciale. Chalvet et Luys ont trouvé de la sclérose des cordons antéro-latéraux, Westphal une induration nodulaire des circonvolutions cérébrales, Schultz la dégénération nette des racines antérieures de la moelle et légère des racines postérieures ; Meyer l'épaississement de la pie-mère médullaire, l'anémie de la moelle et du cerveau, etc., etc.

Il existe aussi des lésions viscérales qui semblent dépendre d'un processus analogue à celui de la sclérodermie cutanée. Le myocarde a été touché de la même manière que les muscles des membres. Dans une observation de Meyer l'antéro-sclérose rénale a été signalée ; Goldschmidt a trouvé de l'endartérite sur les artérioles de l'utérus et des poumons ; il semble d'ailleurs que les séreuses (plèvre, péricarde) aient chez les sclérodermiques une particulière tendance à l'irritation (Lagrange, Chiari, Méry, etc.).

(1) H. Mery. *Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie*. (Paris, 1889, p. 71.)

(2) Goldschmidt. *Gazette méd. de Strasbourg*, fév. 1888. Cf. p. 142.

Pathogénie.

Voici comment nous comprendrons ce chapitre : Nous exposerons d'abord quelles théories pathogéniques ont été proposées pour ce que les auteurs ont appelé la maladie de M. Raynaud ; nous verrons ensuite quelles explications ont eu cours de l'évolution sclérodermique : partie historique en quelque sorte que nous ferons brève afin de nous étendre plus longuement sur notre particulière tentative de pathogénie. Celle-ci a peu d'originalité en soi, et c'est précisément parce qu'on y retrouvera bien des opinions d'avant nous, que nous nous sommes efforcés de faire la première partie de ce chapitre suffisante pour rendre à nos prédécesseurs ce que nous leur avons emprunté, courte pour qu'on ne nous accuse pas de redites.

A. — PHÉNOMÈNES DE M. RAYNAUD. — GANGRÈNE.

1^o *Théorie vaso-motrice.* — Pour M. Raynaud, l'affection qu'il a décrite serait due à un rétrécissement spasmodique d'origine nerveuse des capillaires, des artérioles et des veinules. De courte durée, le spasme produit la syncope locale. (Que pendant la période de réaction de cette syncope, les artérioles, plus riches en fibres musculaires que les veinules mettent plus de temps que ces dernières à retourner à l'état normal et le sang noir, refluant des grosses veines dans les petites et dans les capillaires, avant que les artères se soient relâchées, donne les multiples nuances de l'asphyxie locale ainsi constituée. Enfin, que le spasme entrave assez longtemps la circulation ou revête d'emblée une intensité extrême et la gangrène se produit.

Deux questions se posaient : pourquoi sont-ce « les extrémités seules qui se gangrènent ? (1) » — Quelle est l'origine nerveuse du spasme ? — La première en réalité ne paraît d'aucune importance : elle implique la symétrie comme caractère pathognomonique de l'affection et nous avons vu que les faits donnent un démenti à cette assertion.

La deuxième a plus d'intérêt. Pour M. Raynaud, le spasme vasculaire provoqué par une irritation périphérique interne ou externe

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités.* (Th. de Paris, 1862, p. 166).

quelconque, aurait ainsi une origine réflexe rendue possible par l'irritabilité plus grande chez certains malades qu'à l'état normal d'un centre vaso-moteur médullaire.

Quelques auteurs, tout en admettant cette théorie vaso-motrice s'écartent par quelques points de détail de l'opinion de M. Raynaud. Ainsi Chauveau donne de la syncope et de l'asphyxie locale une explication un peu différente de la sienne, basée en partie sur la distinction des capillaires artériels qui versent le sang d'avec les capillaires vrais qui sont simplement le siège des échanges nutritifs. « L'excitation, en resserrant les artérioles terminales, diminue ou empêche même entièrement l'afflux du sang dans les capillaires, mais celui qui y avait été primitivement amené en est expulsé, grâce à une tonicité spéciale (1), dont il faut bien admettre l'existence, dans le protoplasma des cellules qui composent les parois de ces capillaires ; de là nécessairement une pâleur plus ou moins grande du tégument (syncope). Si ce dernier prend le deuxième état, c'est-à-dire affecte la couleur violacée, c'est que le sang est retenu sans se renouveler suffisamment dans les capillaires vrais, et cela par une perte momentanée de la tonicité de ces vaisseaux. Comme les combustions organiques se continuent incessamment dans le sang ainsi retenu et non renouvelé, l'oxygène disparaît pour être remplacé par l'acide carbonique et la teinte asphyxique qui en résulte se prononce de plus en plus » (2).

Tout en admettant aussi que la teinte cyanique de l'asphyxie locale est due bien moins à la provenance veineuse qu'au ralentissement du sang, Unna est d'un avis tout autre que le précédent. Pour lui, dans l'asphyxie locale, tout comme dans la syncope locale d'ailleurs, il y a augmentation et du tonus artériel et du tonus veineux, mais, dans l'asphyxie locale, le premier se trouve plus faible que le second et c'est de là que résulte le léger afflux de sang qui stagne et prend le caractère de sang veineux.

En ce qui regarde la gangrène, Mangué encore s'écarte de M. Raynaud. Raisonnant par analogie entre un malade prédisposé à la gangrène de Raynaud et un malade intoxiqué par la strychnine, la cocaïne, l'ergot même, il conclut que « le spasme vasculaire qui précède toujours (?) la gangrène est incapable de la provoquer à lui seul. L'œdème qu'on observe constamment à la suite du spasme doit être considéré comme la cause des douleurs qui accompagnent les accès et de la gangrène qui leur succède (3) ». Ainsi le spasme est bien pour Mangué à l'origine de la gangrène, mais il n'en est qu'une

(1) Rouget a démontré que les capillaires étaient contractiles, non pas à la manière des artères, mais par la contractibilité propre de leur paroi cellulaire.

(2) Chauveau. Note in J. Eparvier. *Contribution à l'asphyxie locale des extrémités* (Th. Lyon, 1884, p. 52).

(3) Mangué. *Contribution à l'étude de la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1895, p. 3.)

cause médiocre en quelque sorte. (Quant à l'origine du spasme, Mangué défend des idées plus voisines de celles de Vulpian que de celles de M. Raynaud. Or, pour Vulpian, l'intervention des centres vaso-moteurs est inutile. Les ganglions placés sur le trajet même des fibres vaso-motrices, près des parois vasculaires peuvent produire le spasme vasculaire réflexe. « Tous les phénomènes de l'anémie nécrogène des extrémités peuvent se produire par la médiation des ganglions vaso-moteurs placés sur le trajet des nerfs vasculaires et les centres bulbo-médullaires peuvent être tout à fait hors de cause » (1). La prédisposition locale est favorisée par une modification générale de l'économie.

Signalons enfin une hypothèse qui nous paraît assez gratuite de Chevron. Pour lui, asphyxie locale et gangrène de M. Raynaud seraient dues à l'action d'une toxine spéciale (?), par excellence vaso-constrictive qui se produirait « dans certaines conditions que seule la médecine expérimentale pourra déterminer un jour (2). »

2° *Théorie de la névrite périphérique.* — Dans tous les cas (?) de gangrène de M. Raynaud où l'examen attentif du système nerveux a été fait, des lésions de névrite parenchymateuse ont été trouvées (Pitres et Vaillard (3), Wigglesworth (4), de Grazia (5), etc.). Cette névrite représente une altération antérieure à la lésion cutanée et susceptible de reproduire cette dernière. Ainsi le processus destructeur ne relève pas de l'appareil vaso-moteur et l'on n'a pas plus besoin de faire intervenir une irritation quelconque qu'une lésion vasculaire. De Viville (6) et Brengues (7) ont adopté cette théorie.

3° *Théorie de l'artérite oblitérante.* — Saint-Philippe, Verdalle, Bouveret, Goldschmidt, bien d'autres encore ont protesté contre l'opinion qui faisait jouer à la névrite un rôle prépondérant. Pour eux, c'est une lésion artérielle qui est le point de départ du spasme de la syncope et de l'asphyxie locale et qui, entraînant par un processus oblitérant une nutrition moindre des tissus et, parfois, une anutrition complète, est la cause la plus ordinaire de la gangrène.

Les autopsies de Etienne et Baraban, de Friedlander, de Barlow, de Goldschmidt, etc. ; sont venues apporter la preuve anatomo-pathologique à cette théorie que Courchet a franchement soutenue dans

(1) Vulpian. *Leçons sur les vaso-moteurs*, 1875.

(2) J. Chevron. *De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses*. (Th. Paris, 1899, p. 58).

(3) Pitres et Vaillard. *Archives de physiologie*, 1885. V. n° 1, voyez observ. p.

(4) Wigglesworth. *Péripheal neuritis in Raynaud's disease*. (*British méd. Journ.*, 1887, p. 570.)

(5) De Grazia. *Riforma médica*, VIII, p. 51. (*Gazette heb.*, 1872, p. 625.

(6) De Viville. *Gangrène des pieds d'origine nerveuse*. (Th. Paris, 1888, 1889.)

(7) Brengues. *Formes graves de la maladie de Raynaud*. (Th. Paris, 1896.)

sa thèse. « Il est incontestable, dit-il, que l'altération des vaisseaux précède toutes les manifestations et est à l'origine de tous les accidents. La névrite observée est sous la dépendance d'une lésion des vasa nervorum dont l'oblitération plus ou moins complète fait naître des symptômes plus ou moins accusés. » Dans cette dernière hypothèse, à l'action de l'artérite s'ajouterait l'action aussi de la névrite consécutive.

Telles sont les trois théories principales qui partagent les auteurs au sujet de la syncope, de l'asphyxie locale et de la gangrène dite de M. Raynaud. Bien des théories mixtes ont été proposées, mais, beaucoup trop conciliantes, n'ont fait qu'obscurcir le problème au lieu d'en hâter la solution.

Nous mettons à part quelques opinions qui n'ont guère qu'un intérêt historique ; ainsi celle de Hochnegg (1) qui attribue la gangrène symétrique uniquement à la composition anormale du sang. Dans cet ordre d'idées, Tripier avait crû voir l'explication de quelques gangrènes spontanées dans l'augmentation des globules blancs et la diminution des hématies qui se produit au cours de quelques maladies infectieuses ; « la leucocytose survenue dans ces conditions pourrait bien être une cause d'obstruction des vaisseaux capillaires et peut être de gangrène spontanée » (2). La possibilité aussi des thromboses primitives obstruant les capillaires a été admise par quelques auteurs mais est inacceptée par la plupart.

B. — SCLÉRODERMIE.

Arrivons maintenant aux tentatives pathogéniques sur la sclérodémie. Si l'accord existe peu au sujet de la gangrène, les divergences entre les auteurs sont ici tout aussi grandes. « Galien voyait dans la stegnose une obstruction de la peau. Thirial en fit une induction sui generis. Forget croit à une lésion inflammatoire chronique. Forster, Auspitz admettent une hypertrophie du tissu conjonctif du derme, tandis que Friedler trouve une atrophie de la peau et du tissu cellulaire.

Pour Bazin, c'est la manifestation d'un état général en vertu duquel l'organisme tend à fabriquer du tissu fibreux. Rasmussen, s'appuyant sur la présence des cellules lymphatiques autour des capillaires, ne voit dans la sclérodémie qu'une forme d'éléphantiasis. Horteloup fait dépendre la maladie d'une sorte de contraction spasmodique des fibres lisses amenant le rétrécissement du calibre des vaisseaux. Hébra ne voit qu'une stase lymphatique dans les tissus

(1) Hochnegg. *Med. Jahr.* Vienne 1885. 569.

(2) Tripier. *Acad. des sciences*, janv. 1874. *Gaz hebdomadaire*, 1874.

pathologiques. Après les travaux de Verneuil et de Lagrange on a admis la nature inflammatoire et chronique de la sclérodermie » (1) que Rossbach (2) enfin voulut plus tard rattacher à la maladie d'Addison. Ce sont là des opinions anciennes qui n'ont d'intérêt qu'au point de vue historique; nous n'y insistons pas pour arriver aux grandes théories actuellement en présence.

1^o *Théorie nerveuse*. — Cette théorie rattache la sclérodermie à une modification du système nerveux et, plus particulièrement, peut-être à des névrites périphériques. Cette opinion se fonde sur ce fait, que des lésions nerveuses sont capables de produire des troubles cutanés très analogues à ceux que l'on remarque dans la sclérodermie. Elle invoque d'autre part la coïncidence de cette dernière affection avec diverses maladies nerveuses : sclérose des cordons latéraux (Chalvet et Luys), ataxie locomotrice progressive (Méry). « L'existence plusieurs fois observée de la tropho-névrose faciale, simultanément avec la maladie qui nous occupe, est un argument de plus en faveur de cette manière de voir. (Emminghaus, Gibney) (3) ».

« Les mémorables expériences de Brown Séquard sur l'irritation des nerfs déterminant des troubles trophiques, écrivait Ohier (4), paraissaient en imposer pour faire accepter cette théorie. Il existe malheureusement contre elle une grave objection : c'est que jamais on a constaté de lésions soit des nerfs, soit du centre nerveux. » Cette objection est aujourd'hui sans valeur, nous l'avons vu par ailleurs, aussi la théorie nerveuse a-t-elle trouvé bien des défenseurs parmi lesquels E. Bouttier (5) et Machtou (6).

2^o *Théorie vasculaire*. — Cette théorie soutenue par Bécigneul et Mounnier (7), mais surtout par Dinkler et par Méry (8) attribue le rôle principal aux lésions vasculaires. Elle s'appuie sur l'existence fréquente de l'endartérite et de la périartérite parmi les altérations anatomiques de la sclérodermie, lésions primitives, puisque l'on retrouve chez les sclérodermiques des lésions viscérales identiques aux lésions cutanées (sclérose et altérations vasculaires) qui ne sauraient s'expliquer comme ces dernières par l'action irritative sur le vaisseau d'une compression due à la sclérose. Cette théorie a eu une heureuse fortune; c'est celle que l'on retrouve dans la plupart des traités classiques.

(1) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie* (Th. Paris, 1886. p. 63).

(2) Rossbach. *Annal. de Virchow*, t. 1. 1876.

(3) G. Robert. *Des myopathies dans la sclérodermie* (Th. Paris, 1890).

(4) Ohier. *Du masque sclérodermique* (Th. Paris, 1883, p. 58).

(5) E. Bouttier. *De la sclérodermie* (Th. Paris, 1886).

(6) M. Machtou. *Sur la nature de la sclérodermie* (Th. Paris, 1897).

(7) Bécigneul et Mounnier. *Gazette médicale de Nantes*, 1894.

(8) H. Méry. *Anal. pathol. et nature de la sclérodermie* (Th. Paris, 1889).

3° *Théorie lépreuse*. — Cette théorie s'applique aussi bien à l'asphyxie locale qu'à la sclérodermie. H. Dauchez (1) l'adopta timidement ; Grasset (2) la formula le premier. Pour lui, « au triple point de vue de l'étiologie, de la symptomatologie et de l'anatomie pathologique, il n'y a aucune différence tranchée et fondamentale entre la lèpre nostras et la sclérodermie. Ce sont deux formes de la même maladie, pour laquelle on peut garder le nom général de sclérodermie (3) ».

Zambaccho Pacha (4) s'est fait le principal défenseur de cette théorie qu'Apollinario (5), avec moins d'intransigeance, a également soutenue. « Il ne faut pas croire, dit ce dernier, que j'admets que la plupart des sclérodermiques arrivent à réaliser une forme complète de lèpre : ce serait dépasser ma pensée. Je le répète, de même qu'il y a des maladies qui ont des allures différentes ; de même qu'une même lésion peut présenter des tableaux presque incompatibles, de même qu'une maladie peut s'arrêter à un moment de son évolution, de même ces troubles de la nutrition, dépendant de la lésion des centres trophiques peuvent revêtir la forme de mal perforant plantaire, d'asphyxie locale des extrémités, de sclérodermie et de lèpre ; tous ces actes morbides sont aussi reliés au point de vue de la lésion consistant dans des modifications dynamiques ou matérielles des centres trophiques » (6).

*
* *

Examinons d'abord cette théorie afin qu'elle ne nous embarrasse plus dans la suite. On est obligé de reconnaître, et nous le faisons volontiers, que cliniquement, entre la lèpre et la sclérodermie, entre la lèpre encore, quoique moins souvent, et la gangrène, le diagnostic différentiel est dans quelques cas très malaisé. De même, quelques-uns des examens nécropsiques révèlent des altérations assez semblables et nous avouerons encore que les indications climatériques peuvent être considérées comme n'ayant qu'une très relative valeur. Malgré cela, la théorie de Zambaccho nous paraît inacceptable.

D'abord, au point de vue clinique, si quelques cas de lèpre se rapprochent soit de la gangrène dite de M. Raynaud, soit de la sclérodermie ils n'ont que la valeur de faits isolés et peuvent s'expliquer autrement que par la confusion de ces trois affections en une seule ;

(1) H. Dauchez. *Gaz. des hôpitaux*, 30 mars 1878, p. 297.

(2) Grasset. Congrès pour l'avancement des sciences Montpellier, 1879.

(3) Grasset. *Traité pratique des maladies du système nerveux* (Paris, 1886, p. 688).

(4) Zambaccho Pacha. *La lèpre dans le midi de la France en 1893*. Communication de l'Académie de médecine, séance du 9 mai 1893.

(5) B. Apollinario y Marcias. *Lèpre. Sclérodermie et asphyxie locale* (Thèse Montpellier, 1881).

(6) B. Apollinario y Marcias. *Loc. cit.* p. 58).

nous y reviendrons. Eux mis à part, les différences sont assez nettes et, sans revenir sur la symptomatologie caractéristique de la lèpre, il y a, par exemple, dans celle-ci au cours de sa période prodromique qui est presque constante, une atteinte profonde de l'état général que l'on ne retrouve dans la gangrène et dans la sclérodermie ou bien qu'à une période avancée de ces affections, ou bien que si le malade porte en lui des causes toutes distinctes de cette gangrène ou de cette sclérodermie et desquelles relève cette atteinte de l'état général.

Il y a plus : la lèpre est caractérisée par son bacille; et tels cas donnés par Zambacco comme des cas de lèpre très nets à l'occasion desquels le bacille de Hansen n'a pu être retrouvé, eussent pu lui donner à penser. Ils n'ont pas ébranlé sa conviction et Zambacco tenait si bien à sa théorie qu'en 1893, il n'hésitait pas à invoquer, pour l'appuyer, jusqu'à une similitude de gravures, ne tenant compte ainsi ni de la consistance, ni de la sensibilité. Il a d'ailleurs nié la contagion de la lèpre, logique ainsi avec lui-même, car, au point de vue spécial qui nous occupe, nous ne savons pas qu'on ait pensé à faire la gangrène dite de Raynaud, ni la sclérodermie contagieuses. Malheureusement, la contagion de la lèpre est un fait aujourd'hui démontré.

Donc nous repoussons nettement la théorie lépreuse. Mais les faits fournis par ses défenseurs sont des faits et il reste à voir s'il est possible de les interpréter autrement qu'ils le firent. Cela ne nous semble pas impossible. Au point de vue clinique, la lèpre, a-t-on dit, peut quelquefois présenter la symptomatologie des phénomènes de M. Raynaud pour commencer par eux. Or si, sans empiéter sur l'explication pathogénique que nous admettons, nous acceptons pour l'instant la théorie de M. Raynaud, par exemple, il ne saurait répugner d'admettre que le bacille de Hansen est capable de fournir une toxine vaso-constrictive capable de produire le spasme vasculaire des phénomènes de Raynaud. Que si cela semble une hypothèse inadmissible, on peut dire encore que les lésions endartéritiques ne sont pas rares dans la lèpre et que ces lésions pouvant être le point de départ périphérique d'un réflexe producteur encore du spasme, il est naturel que la lèpre parfois s'accompagne de syncope ou d'asphyxie locale.

Reste la gangrène et reste la sclérodermie. Or les lésions endartéritiques de la lèpre, si l'on accepte la théorie de l'artérite oblitérante, ses lésions nerveuses si l'on est au contraire partisan de la névrite périphérique suffisent à faire comprendre que la lèpre, capable de produire des lésions anatomiques que l'on retrouve tant dans la gangrène que dans la sclérodermie puisse parfois s'accompagner du tableau clinique propre à ces deux états morbides.

La théorie lépreuse, sur laquelle nous ne reviendrons plus, nous a

entraîné dans une digression qu'il est temps de clore ; arrivons à ce qui nous paraît, bien plus qu'elle, pouvoir être accepté.

En ce qui regarde les phénomènes de M. Raynaud, nous ne pensons pas qu'il soit possible de nier qu'ils ne soient sous la dépendance d'un spasme vasculaire. Ce spasme produisant l'anémie locale se traduit par les signes de la syncope, cela est fort simple. Alors, tantôt l'excitation productrice du spasme cessant, le spasme cesse, les vaisseaux redeviennent perméables à la fois et l'on a le retour à l'état normal. Ailleurs, au contraire, le spasme se prolonge, mais, de même qu'en présence d'une excitation expérimentale persistante les phénomènes d'abord obtenus ne tardent pas, malgré la permanence de l'excitation, à disparaître complètement ; de même ici la cause première du spasme peut persister mais l'effet faiblir ; alors grâce à leurs fibres musculaires plus abondantes, les artères les premières reprennent leur calibre normal et un peu de sang artériel s'écoule lentement ; ce sang rencontre une voie encore mal pénétrable au niveau de laquelle le spasme n'a pas encore cessé, alors il stagne, perd son oxygène, d'artériel devient sang veineux : on a l'asphyxie locale. Ici encore la cessation du spasme amène la cessation des accidents.

Ce spasme vasculaire ne rend pas seulement compte des changements de coloration qu'objectivement la syncope comme l'asphyxie locale permettent de constater : par lui se comprennent et les variations du pouls et l'abaissement local de température et tous les symptômes subjectifs par lesquels la syncope et l'asphyxie se traduisent.

Au reste, le spasme n'est pas seulement une vue ingénieuse de l'esprit. Brown-Séquard en galvanisant au cou le bout céphalique du grand sympathique obtenait l'ischémie et la réfrigération des tissus par contraction des vaisseaux. D'autre part, en clinique, l'examen ophtalmologique permet dans certains cas de saisir le spasme sur le fait au niveau des vaisseaux rétinien (1).

(1) C'est M. Raynaud qui fit le premier cette heureuse trouvaille clinique. Rappelons que c'est par le spasme des artères du fond de l'œil qu'il expliquait encore l'existence du pouls veineux rétinien, si marqué parfois au moment de la cyanose des mains. « A l'état normal, dit-il, le sang qui circule dans les veines de la rétine, se trouve soumis à deux forces de tendance contraire ; d'une part la vis à tergo qui exerce son action d'avant en arrière, d'autre part une impulsion intermittente venant du sinus caverneux, due aux battements de l'artère carotide interne. De ces forces antagonistes, la première l'emporte évidemment sur la seconde, puisque le sang progresse du côté du cœur ; néanmoins, elles se font équilibre dans une certaine mesure et cet antagonisme régularise le débit du sang veineux dans la rétine. Si l'antagonisme disparaît, celui des deux éléments qui subsiste, prend une action exclusive ; c'est précisément ce qui arrive lorsque la contraction excessive des artères de la rétine annule la vis à tergo. Le sang cède sans obstacle aucun à l'impulsion d'arrière en avant qui lui vient du sinus caverneux. De là ces battements étendus à tout le système nerveux de ce département circulatoire et qui vont se faire sentir jusqu'aux capillaires. »

Donc le spasme nous paraît pouvoir sans conteste être placé au début des accidents ; mais il faut bien reconnaître que ceci ne fait que reculer le problème puisqu'il reste à voir quelle est l'origine du spasme lui-même. A cet égard, nous sommes réduits à des hypothèses. Il faudrait ici des examens nécropsiques, non seulement de malades n'ayant souffert que de syncope ou d'asphyxie locale sans gangrène ni sclérodémie, mais encore présentant des « phénomènes de Raynaud » de date récente. Si toutes ces conditions ne sont pas remplies, on peut toujours craindre que les lésions constatées ne soient des altérations tardives. A cet égard, la malade de Marey morte incidemment d'un kyste hydatique du foie eut été intéressante ; malheureusement l'examen *post mortem* n'a pas été fait et, à vrai dire, les autopsies comme il conviendrait, manquent totalement. Pour nous, nous croyons d'ailleurs que très souvent elles eussent été négatives. En tous cas, quelle que puisse être la valeur de cette appréciation, nous sommes forcé de chercher d'un autre côté une solution.

Une première constatation facile c'est que ni la syncope, ni l'asphyxie locale ne sont spéciales à la gangrène dite de M. Raynaud pas plus qu'à la sclérodémie. « C'est ainsi que l'acrodynie, la pellagre, l'ergotisme, le bériberi d'un côté ; de l'autre, les diverses cachexies et en particulier la cachexie palustre et même la leucocythémie, qui n'est souvent que l'aboutissant d'un grand nombre de cachexies, peuvent présenter, dans le cours de leurs manifestations de véritables syncopes ou asphyxie des extrémités, ainsi que le démontrent les nombreuses observations prises dans les auteurs qui ont décrit ces états morbides. Qu'en conclure sinon que syncope et asphyxie locale sont la signification clinique d'un grand nombre d'états pathologiques ! » (1).

D'ailleurs, la rareté même de l'affection « fait supposer la nécessité d'une association très complexe de facteurs pathogéniques » (2). Il faut convenir que nous ne connaissons pas ou qu'imparfaitement leur mode d'action.

Cherchons cependant à résoudre le problème et examinons la valeur pathogénique de quelques-uns des facteurs que l'étiologie nous indique en détail plus loin. Nous n'insisterons pas sur les facteurs étiologiques généraux qui n'ont que peu d'importance. Parmi les facteurs d'ordre mécanique, le froid, sur lequel nous reviendrons, étant mis à part, nous retiendrons seulement les affections au cours desquelles l'impulsion du sang est insuffisante, l'atrésie de l'arbre circulatoire artériel, les modifications traumatiques d'un territoire vasculaire.

(1) Calmette. *Notes sur les rapports de l'asphyxie locale des extrémités avec la fièvre intermittente paludéenne* (Gazette médicale, 1876, n° 44).

(3) Calmette, *Revue de chirurgie*, 1883, p. 24.

Des cardiopathies telles que : insuffisance et rétrécissement, myocardites, atrophie du cœur, s'accompagnant d'abaissement de la tension artérielle, produisent en conséquence un rétrécissement passif des artères relevant uniquement de leur élasticité propre. Trouble permanent, peu intense, non douloureux, ce n'est pas certainement ici de la syncope, ni de l'asphyxie locale, mais on comprend très bien que cet état crée une prédisposition remarquable à une action vaso-motrice quelconque. En ce qui regarde l'insuffisance aortique dans laquelle « on sait actuellement que la tension artérielle est augmentée et dont la vaso-constriction des extrémités est une des causes principales, les phénomènes de Raynaud sont, par là même, évidents » (1).

Pour l'aplasie artérielle à laquelle Busy encore a consacré plusieurs pages, « il est aisé de comprendre qu'elle peut agir comme cause prédisposante par la diminution et la disparition de la lumière vasculaire qui se produit d'autant plus facilement que le calibre des artères périphériques est physiologiquement plus rétréci (2) ».

Reste à examiner l'effet de la section d'une artère périphérique, par exemple. Dans ce cas, « la circulation à partir du point lésé ne peut donc s'effectuer que par l'intermédiaire d'anastomoses complémentaires, constituées par des artéριοles de calibre plus fin que celui de l'artère principale du doigt. On comprend aisément que sous l'influence du froid, ces vaisseaux de ramification secondaire ont leur lumière obstruée bien plus facilement que ne pouvait l'être auparavant l'artère collatérale du doigt trop volumineuse pour que sa lumière disparaisse totalement par l'excitation vaso-motrice » (3).

Arrivons aux facteurs étiologiques d'ordre toxique et dyscrasique. On connaît l'action vasculaire de l'ergot de seigle. Six gouttes d'une macération aqueuse froide d'ergot injectées à des grenouilles produisent, 1/4 d'heure durant, un rétrécissement des artères (Holmes); 2 grammes d'extract d'ergot injectés à la base des oreilles d'un lapin provoquent l'anémie simultanée des deux oreilles (Péton et Laborde). On a dit qu'il s'agissait là d'une action sur les fibres musculaires lisses des tuniques artérielles; nous croyons plutôt qu'il se produit dans ces expériences une action soit directe sur les centres vaso-moteurs, soit sur les ganglions des gâînes vasculaires. Cette dernière apparaît surtout nettement lorsqu'on arrache avant l'expérience le ganglion cervical supérieur (Holmes) ou qu'on énerve une oreille dans l'expérience de Péton et Laborde par la section du filet cervical du grand sympathique et

(1) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud* (Th. Lyon, 1899, p. 68.)

(2) E. Busy, *loc. cit.*, p. 69.

(3) E. Busy, *loc. cit.*, p. 85.

du nerf grand auriculaire. La strychnine, la cocaïne, la quinine à faible dose, la digitale, etc., semblent avoir une action analogue à celle de l'ergot. Les sels de plomb agissent sans doute de même manière pour produire l'hypertension artérielle constante chez les saturnins. Chez les paludéens, les accidents sont dus pareillement en partie au retentissement de l'intoxication palustre sur l'axe gris et ils sont si fréquentes que le « signe de l'ongle » donné par Herz (1) est considéré comme à peu près constant.

La diabète pourrait agir en exagérant l'excitabilité des centres vaso-moteurs par déshydratation des tissus. — Enfin, au cours des néphrites, on trouve d'une manière constante une hypertension artérielle d'origine vaso-motrice par spasme des artères périphériques. Au reste, saturnisme, paludisme, diabète, néphrite, syphilis surtout dont nous n'avons pas encore parlé (2), agissent encore par les lésions vasculaires qu'elles déterminent. Sans empiéter sur la pathogénie des processus gangréneux ou sclérodermique, nous pouvons remarquer que ces lésions vasculaires peuvent être, elles aussi des occasions de crises de syncope ou d'asphyxie locale en créant des excitations périphériques auxquelles les centres répondent par le spasme.

L'intermittence des phénomènes de M. Raynaud n'est pas une raison suffisante pour faire rejeter cette hypothèse. « Nous savons, en effet, que, souvent, des lésions chroniques et durables des artères ne produisent que des accidents passagers. Nous n'en voulons comme preuve que ce qui se passe dans l'angine de poitrine due au rétrécissement des artères coronaires (3) ».

Arrivons aux facteurs étiologiques d'ordre infectieux. « Leur influence est complexe, écrit Roger; ils agissent en troublant la circulation, en paralysant le système nerveux, en provoquant l'auto-intoxication, en altérant les divers organes protecteurs, en diminuant la nutrition (4) ». Désorganisation des centres, altération de la circulation et des nerfs périphériques, il y a là plus d'occasions qu'il n'en faut pour rendre possible des phénomènes de syncope et d'asphyxie locale.

Des recherches récentes ont démontré que le produit soluble secrété par le bacille pyocyanique jouissait de propriétés vaso-constrictives (Charrin); d'autres toxines bactériennes peuvent jouir de

(1) Herz a en effet remarqué que, dans le frisson du paludisme, il y a une telle contraction des petits vaisseaux que son onychographe ne décèle plus les oscillations pulsatrices du poulx unguéal.

(2) On pourrait encore dire à propos de la syphilis qu'elle peut agir par son action anémiant sur l'irritabilité des centres vaso-moteurs.

(3) B. Dominguez. *Des formes atténuées de la maladie de M. Raynaud* (Th. Paris, 1999, p. 35).

(4) Roger. *Introduction à la médecine*.

propriétés analogues. Il faut cependant reconnaître que le bacille de Koch, celui de Löffler, d'autres encore ont des toxines vaso-dilatrices; alors le cas devient plus complexe. On peut dire que tuberculose, diphtérie, etc., « en troublant la nutrition préparent le terrain à l'asphyxie locale (1) ». D'autre part, on peut invoquer l'influence des lésions vasculaires qui souvent accompagnent la tuberculose, la diphtérie, etc. De même, la fièvre typhoïde en particulier, semble agir surtout par les altérations qu'elle provoque dans la structure des artères; de même encore, le rhumatisme pour lequel, pourtant, on a pu indiquer une autre manière d'action. En effet, le virus rhumatismal agit directement sur le système nerveux, Barbillon (1) et Drosdoff (2) n'ont-ils pas signalé sous son influence des troubles de la sensibilité faradique. « D'autre part, écrit L. Lévy (3), pour la polyurie qu'on trouve chez les rhumatisants, les auteurs admettent qu'elle est dûe en même temps qu'à l'action probable du poison rhumatismal sur les épithéliums du rein, à des phénomènes d'hypersécrétion relevant sans doute de troubles vasomoteurs et qui, dans un certain nombre de cas, donnent à l'albuminurie rhumatismale une physionomie particulière (4) ».

On sait la prédilection de la grippo-toxine pour le système nerveux en général. Laurenti (5) a même localisé une lésion médullaire dans le tractus intermedio-latéralis et Laffitte (6), dans sa thèse, a, d'autre part, admis cette opinion qui lui est d'ailleurs commune avec Jarron (7) et Mornet (8) et qui est emprunté à Teissier (9) et Roux : « La grippe, grâce aux produits solubles du diplo-bacille, a la propriété d'amener un resserrement des artérioles et des capillaires ».

Enfin, il existe pareillement dans le choléra un spasme spécial des artères périphériques sur lequel ont insisté Variot (10) et Durr (11) qui marque bien l'influence de la toxine sur la production des « phénomènes de Raynaud » dans le choléra.

Nous avons mis à part, névroses, psychoses, etc. La valeur et le rôle pathogénique de ces dernières sont trop mal connus pour que nous y insistions.

(1) H. Bouchez. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités* (Thèse Paris, 1892, p. 2).

(1) Barbillon (Th. Paris, 1894).

(2) Cité par Oettinger. *Traité de médecine*, t. V, p. 510.

(3) L. Lévy. *Arch. de neurol.*, 1895, p. 15.

(4) Saint-Germain (Thèse Paris, 1893.)

(5) Laurenti. *Riforma medica*, 10 février 1894.

(6) Laffitte. *De quelques cas de gangrène pulmonaire* (Thèse Bordeaux, 1895).

(7) Jarron (Thèse de Bordeaux, 1894).

(8) Mornet (Thèse de Lyon, 1892).

(9) Teissier. *La grippe-influenza. Archives de médecine expérimentale*, septembre 1892.

(10) Variot. *Bull. et mem. soc. méd. hopit.*, Paris, 11 février 1898.

(11) Martin Durr. *Gangrène, complication du choléra* (Rev. méd., 1893).

En revanche, dans l'épilepsie les phénomènes de M. Raynaud sont facilement explicables. « On s'accorde, en effet, pour reconnaître comme cause anatomique de l'épilepsie les lésions de la substance corticale des hémisphères. Le fait est d'ailleurs corroboré par les expériences de nombreux observateurs, qui ont pu reproduire exactement les convulsions épileptiques par l'excitation, de l'écorce cérébrale. Or, Eulenburg et Landois ont démontré que l'excitation de points déterminés, voisins de la couche corticale, amenait de la vaso-constriction; nous avons vu, par ailleurs, que Stricker plaçait un centre vaso-constricteur dans la région voisine de l'écorce cérébrale. L'hypertension artérielle chez les épileptiques devait donc être la conséquence directe et habituelle de ces centres d'excitation : or, Féré en a démontré l'existence, dès le début, et pendant toute la durée des crises convulsives et psychiques. (1) »

Quant à l'hystérie, la théorie centrale est indiscutable; chez les hystériques, il s'agit d'une hyperexcitabilité soit cérébrale, soit médullaire spéciale qui entraîne par voie réflexe le spasme vasculaire des extrémités.

Nous venons d'examiner la valeur pathogénique de quelques facteurs étiologiques; à tenter maintenant une synthèse, on voit que notre conception est assez simple. Elle établit d'une part un système nerveux d'une susceptibilité et d'une impressionnabilité spéciale, héréditaire ou acquise, et, d'autre part, ou bien une excitation centripète anormale, d'intensité et de nature très diverses : ici le froid par exemple agissant par l'intermédiaire des nerfs sensitifs rachidiens, là une émotion agissant par l'intermédiaire des nerfs sympathiques, ou bien un toxique agissant directement sur le ou les centres vaso-moteurs.

Cette question du siège du centre réflexe reste maintenant à examiner.

La physiologie a reconnu qu'il existe dans le tronc cérébral un centre vaso-moteur, un centre vaso-dilatateur et un centre sécréteur sudoral, du moins. Owsjannikow a même délimité et le siège et l'étendue de la partie des centres nerveux d'où naîtraient en particulier, les centres vaso-moteurs du corps; savoir entre le bec du calamus scriptorius et l'extrémité postérieure des tubercules quadrijumeaux; exactement 4 millimètres en avant de la pointe du calamus pour la limite postérieure, un millimètre en arrière des tubercules quadrijumeaux pour la limite antérieure. Liégeois (2) a admis également un centre vaso-moteur unique placé dans le bulbe. Il existe en outre, des centres semblables « dans l'écorce cérébrale

(1) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud* (Th. Lyon, 1899, p. 21.)

(2) Liégeois. *Résultat d'expériences faites sur l'origine et la distribution des nerfs vaso-moteurs de la grenouille*. (Soc. biol., 1862.)

qui commandent aux centres bulbaires et qui nous expliquent les émotions psychiques (1). » Stricker place ainsi dans la partie antérieure des corps striés un centre vaso-constricteur et peut-être aussi dans la région motrice de l'écorce. Au reste, le cerveau n'est pas l'unique origine des nerfs vaso-moteurs comme le croyait Schiff ; d'autres centres plus ou moins nombreux dont Brown-Sequard, Goltz, Nussbaum, Schlessinger, Stricker, Gley, etc., ont établi l'existence, sont échelonnés sur toute la hauteur de la substance grise médullaire et agiraient en particulier sur les nerfs vasculaires des membres et de la peau.

Rappelons que Pierret place les origines spinales du sympathique dans la substance grise de la corne antérieure et qu'elles sont, pour lui, constituées par les racines radiculaires du noyau latéral. Enfin, il est encore des centres vaso-moteurs périphériques ; ce sont « les ganglions eux-mêmes de la chaîne du sympathique, avec leurs ganglions intermédiaires (coeliaques, hypogastriques) et les ganglions terminaux. Ces derniers d'après Goltz et Vulpian, seraient situés dans les parois mêmes des vaisseaux ou sur le trajet des nerfs vasculaires.

« Sans insister sur les rapports des centres entre eux, nous dirons simplement que des fibres de projection, reliant les masses grises bulbo-spinales aux différents ganglions phériques, et que toujours il y a plusieurs neurones en contiguité pour se rendre à l'organe innervé. Pour les membres, il est des vaso-constricteurs qui vont de la moelle à la périphérie en compagnie des nerfs mixtes nés de celles-ci, sans passer par la chaîne ganglionnaire ; d'autres sortent de la moelle, se jettent dans la chaîne du sympathique et repartent après coupure ou sans coupure pour se joindre aux nerfs moteurs sensitifs ou mixtes, en vue d'innervier les vaisseaux (2). »

Ces données anatomiques nous donnent la théorie à adopter. Le centre du réflexe vaso-moteur producteur du spasme vasculaire de la syncope et de l'asphyxie locale n'est pas seulement dans la moelle comme le croyait M. Raynaud, pas seulement dans les ganglions vaso-moteurs placés sur le trajet des nerfs vasculaires comme le voulait Vulpian ; il est à la fois ici et là et aux actions d'un centre s'ajoute l'action d'autres centres parce que tout se tient dans l'organisme.

Reste un point sur lequel nous serons assez bref, parce que ce qui précède l'explique naturellement. Nous voulons parler de la fréquence de la syncope et de l'asphyxie locale aux extrémités et de la symétrie fréquente aussi des lésions.

(1) A Charpy. *Traité d'anatomie humaine*. Masson, Paris, 1899. T. III, 2^e fascicule, p. 524.

(2) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud* (Thèse Lyon 1899, p. 14).

La localisation aux extrémités est bien loin de se produire aussi souvent qu'on le répète ; et lorsqu'elle existe, elle n'a rien qui puisse surprendre, car c'est bien aux extrémités que l'on a montré une association de causes occasionnelles des plus nombreuses. L'influence du froid ne s'exerce-t-elle pas en effet en ces points plus qu'au niveau des régions couvertes ? Ces parties d'ailleurs les plus éloignées du centre ne sont-elles pas encore celles où la circulation se fait la moins intense ? Ne peut-on invoquer encore avec M. Raynaud le rayonnement plus grand au niveau des surfaces étendues comparativement à leur volume (doigts, nez, oreilles) ? Ne sont-ce pas enfin, les extrémités qui sont le plus souvent exposées aux frottements, aux traumatismes, à l'action irritante de produits multiples ?

Reste le deuxième côté de la question. Pourquoi le spasme apparaît-il assez fréquemment en des points symétriques ? On peut d'abord répondre avec Maugeue que les organes pairs de notre corps ont une constitution anatomique sinon identique, du moins très analogue (1) et qu'il y a ainsi, suivant l'opinion de Vulpian, une prédisposition particulière semblable.

D'autre part, bien des causes qui agissent sur une main, par exemple, agissent de même manière sur la seconde. Enfin, il faut tenir compte de l'existence d'un centre bulbo-médullaire qui explique, par exemple, le refroidissement et le changement de coloration qui surviennent à la fois dans les deux mains quand on place un bloc de glace seulement dans la main droite.

Testut a consacré la troisième partie de sa thèse à l'étude « des conditions pathogéniques de la bi-latéralité et de la symétrie dans les affections de la peau. Nous en trouvons, dit-il (2), l'origine dans une association morbide de deux centres vaso-moteurs analogues, les nerfs vasculaires qui partent de deux centres homologues, tenant sous leur dépendance la circulation de deux régions similaires.

« Cette association se manifeste quand les deux noyaux sont eux-mêmes le siège d'une lésion (première modalité). Les deux noyaux homologues peuvent être sollicités à une déviation fonctionnelle par deux réflexes partis de deux régions similaires (deuxième modalité). Enfin, une irritation unilatérale peut actionner à la fois, et le centre vaso-moteur du côté correspondant, et, par l'intermédiaire des commissures, le centre vaso-moteur homologue du côté opposé (troisième modalité). »

Quant au défaut de simultanéité qui n'est pas rare, il est, lui aussi, facilement explicable. « Les régions symétriques du corps ont une constitution analogue, mais non identique ; il en résulte, que, toutes choses égales d'ailleurs, une même modification ne

(1) Maugeue *Contribution à l'étude de la maladie de Raynaud* (Th. Paris 1895, p. 45.)

(2) L. Testut. *De la symétrie dans les affections de la peau*, Paris 1877, p. 16.

provoquera pas absolument les mêmes désordres à droite qu'à gauche; mais l'inégalité des lésions peut provenir aussi de ce qu'elles ont été produites sous l'influence de modifications d'inégale intensité; c'est ce qui arrive par exemple quand le refroidissement, cause première des accidents a été plus marqué d'un côté ». (1)

Arrivons maintenant à la gangrène. Le spasme est-il capable de la produire? Si oui, nous avons eu tort de démembrer la « maladie de Raynaud » avec ses trois phases; si non les « phénomènes de Raynaud » d'une part et d'autre part la gangrène sont bien choses quelquefois associées, mais nettement distinctes au fond.

Au point de vue symptomatologique, nous avons vu que la gangrène survenait souvent d'emblée, sans troubles prémonitoires de syncope ni d'asphyxie locales, c'est là un fait qui a sa valeur, mais dont pour l'instant, nous voulons bien ne pas tenir compte. Du reste, il n'est pas indispensable pour combattre la théorie de M. Raynaud, à laquelle les faits à opposer ne manquent pas.

Parmi ceux d'ordre clinique, on peut objecter les angio-névroses avec constriction vasculaire persistante qui sont incapables de produire la gangrène (Liégeois, Charcot, Vulpián); dans l'ordre expérimental, d'une part, Weber a excité pendant huit jours le sympathique cervical et produit ainsi une vaso-constriction capable d'abaisser la température locale de 2 degrés sans pouvoir déterminer la mortification; d'autre part, dans les hémisections de la moelle, les troubles cutanés, les eschares se forment du côté de la paralysie vaso-motrice.

Maugue, resté fidèle à la théorie de M. Raynaud, a tenté de tourner la difficulté: « Le spasme vasculaire, écrit-il, qui précède toujours la gangrène est incapable de la provoquer à lui seul. L'œdème qu'on observe constamment à la suite du spasme, doit être considéré comme la cause et des douleurs qui accompagnent les accès et de la gangrène qui leur succède (2). »

On peut reprocher plusieurs choses à la solution présentée par Maugue. D'abord, il établit comme constante pour tous les cas de gangrène, la succession: spasme, œdème, gangrène, ce qui est contraire à la réalité des faits; d'autre part, il ne manque pas d'observations de « phénomènes de M. Raynaud » qui signalent de l'œdème sans que la gangrène se soit jamais produite. Enfin, on peut objecter encore que les maladies hydropigènes, le bérubéri par exemple, n'ont nullement tendance à l'évolution gangréneuse. Donc, en ce qui

(1) G. Maugue. *Contribution à l'étude de la maladie de Raynaud* (Th. Paris, 1895, p. 45.

(2) C. Maugue, *loc. cit.*, p. 39.

regarde la gangrène, la théorie vaso-constrictive est inacceptable. Cependant des faits existent de gangrène succédant aux accidents spasmodiques de syncope et d'asphyxie locales, et ils sont trop nombreux pour qu'il n'y ait là qu'une pure coïncidence. Comment donc, si nous repoussons la théorie de Raynaud, pouvons-nous les expliquer?

On peut le faire de deux manières. On peut d'abord dire que dans les cas où se trouvent à la fois « phénomènes de Raynaud » et gangrène, l'asphyxie locale, créa simplement une imminence morbide sans rien de plus, jusqu'au moment où un nouveau facteur, venant à entrer en jeu, put profiter du terrain pour produire la gangrène. On peut dire encore que, dans ces cas, c'est une même cause qui a présidé aux divers états, donnant, atténuée, la syncope et l'asphyxie locale et produisant, au contraire, la gangrène lorsqu'elle s'est accusée davantage. Ce ne sont pas là des idées nouvelles. M. Raynaud lui-même, à la suite d'une observation (1) dans laquelle on voit la gangrène se rencontrer avec le diabète, ajoute que pour lui il conçoit l'enchaînement suivant : « Période préparatoire de plusieurs années de durée, pendant laquelle l'asphyxie locale, revenant par intervalles, existe au même titre que chez d'autres sujets, ne constituant, pour le sphacèle, qu'une imminence morbide; puis apparition du diabète qui joue le rôle de cause déterminante, et qui, ajoutant son influence à celle de l'ischémie préexistante, fait apparaître la gangrène dans les extrémités déjà malades. »

Nous nous bornerons à faire remarquer, ajoute Bourrely, que le diabète a pu passer inaperçu pendant la période de temps où la malade n'a pas été consulter M. Raynaud. Pour nous, il n'est pas douteux que le diabète ait joué là le rôle de cause par rapport à l'asphyxie et à la gangrène symétrique.

Mais comment les facteurs étiologiques multiples et divers que nous verrons plus loin agissent-ils pour provoquer les processus gangréneux? Est-ce la théorie de la névrite périphérique qui nous donnera la solution du problème ou bien la théorie de l'artérite oblitérante?

Examinons la première de ces deux théories.

Et d'abord, comment la névrite périphérique produirait-elle la gangrène?

« Le mécanisme suivant lequel le système nerveux agit sur la nutrition des tissus, semble une question insoluble actuellement, écrit Rossignol (2). » Essayons pourtant de le comprendre.

(1) M. Raynaud. Art. GANGRÈNE, in *Dictionnaire de médecine et de chirurg. pratiques*, t. XV, p. 649. Voyez notre observ. LXXXI.

(2) Rossignol. *De la gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant* (Th. Paris, 1888, p. 45.)

D'aucuns admettent que le système nerveux exerce une action spéciale sur nos tissus, action trophique, sans intermédiaire de l'appareil circulatoire; d'où des centres destinés à commander cette action. Ceux-ci, centres neuro-génotropes de Waller, sont à vrai dire assez peu connus. Supposés, mais ignorés au niveau de l'encéphale, ils existeraient dans la moelle. D'après Charcot, c'est en effet dans les cellules des cornes antérieures que se trouverait le centre trophique des fibres motrices exerçant son influence sur les muscles et les jointures. Le tégument externe dépendrait au point de vue trophique de la substance grise de la moelle et des cordons postérieurs.

L'influence trophique des ganglions intervertébraux est connue depuis les recherches de Waller, Cl. Bernard, Magendie, Longet, Vulpian etc. Enfin, Joffroy, Duménil, Frérichs, Leyden, etc., ont cherché à prouver que la nutrition des nerfs périphériques dépend moins des centres ganglionnaires que de petits centres trophiques semés surtout leur trajet.

Répondant à ces centres trophiques, y a-t-il des nerfs spéciaux destinés à transmettre leur influence?

Samuel en 1860 les a décrits d'intuition, mais personne ne les a vus et ils n'ont ainsi jamais été qu'une hypothèse sans fondement anatomique et d'ailleurs sans utilité, car il n'est pas irrationnel de supposer que nerfs moteurs et nerfs sensitifs aient cette mission de porter aux organes auxquels ils se rendent l'influence des centres trophiques. Ceux-ci même ont-ils une existence bien établie? S'il est vrai que « toute cellule nerveuse constitue le centre trophique de tous les prolongements qui en dépendent (1) », il ne paraît peut-être pas indispensable d'imaginer des centres trophiques spéciaux. Mais cette question délicate est en dehors de notre sujet auquel il est temps de revenir.

Ce qui précède était nécessaire pour comprendre une explication fournie par Vulpian. Pour lui, les lésions de la gangrène symétrique dépendraient, d'un affaiblissement, d'une diminution plus ou moins grande de l'influence trophique exercée sur les tissus, par les centres nerveux, diminution qui se fait soit directement par destruction des fibres nerveuses ou des centres trophiques, soit d'une façon réflexe par diminution de l'action des centres trophiques, sous l'influence d'excitations centripètes des centres (2). » Malheureusement cette explication est inacceptable pour plusieurs raisons. D'abord, s'il s'agissait d'altération ou de destruction des centres trophiques on se trouverait en présence de lésions beaucoup plus multiples et plus

(1) A. Van Gehuchten. *Anatomie du système nerveux de l'homme*. Louvain, 1897, p. 231.

(2) Vulpian. *Leçons sur les vaso-moteurs*. Paris, 1875, p. 422.

étendues qu'en présente la gangrène décrite par M. Raynaud ; car il suffirait de la moindre petite cause occasionnelle pour, sur un pareil terrain, produire la gangrène. D'autre part, si l'hypothèse de Wigglesworth n'est pas fausse, à savoir que la névrite dans la gangrène est une névrite ascendante ayant débuté à la périphérie (1), il semble plus raisonnable de rattacher cette névrite à un trouble périphérique cause de la gangrène, comme de la névrite, plutôt que de la rattacher à un désordre central. Enfin, les expériences de Hébrard, de Wolff (de Halle), de Tiédemann, de Brown-Séquard, de bien d'autres encore montrent que les sections nerveuses qui interrompent l'influence trophique d'une façon autrement complète que les lésions de la névrite périphérique, n'exercent cependant pas d'influence sur la nutrition des tissus et n'entraînent pas de gangrène.

Si donc la névrite périphérique ne peut agir de cette manière, peut-elle avoir un mode d'action différent ? En 1877, Giovanni ayant sectionné le sympathique cervical d'un chien vit se former des tâches d'athérome sur les valvules sigmoïdes et sur la crosse de l'aorte. Eichhost en 1879 et Martin après lui en 1886, ont signalé de même consécutivement à la section du pneumo-gastrique des lésions des petits vaisseaux du myocarde. Enfin Lewascheff a rapporté l'expérience suivante : Les sciatiques de plusieurs chiens étant mis à nu, on laisse celui de droite par exemple, nu, mais sans l'exciter d'aucune manière ; on passe à travers celui de gauche au contraire un fil imbibé soit d'une solution de chlorure de sodium soit d'une solution de sulfate de cuivre concentrées pour irriter le nerf sans le détruire. L'autopsie, au bout de deux ans que dure l'expérience, montre les artères du membre postérieur droit saines tandis que les petites branches de l'extrémité du membre gauche présentent des plaques disséminées d'artérite. Des deux cotés les gros troncs restent intacts (2). Donc, les troubles des nerfs périphériques peuvent avoir, chez les malades, une influence analogue, et agir ainsi par l'intermédiaire de la lésion vasculaire qu'ils provoquent.

Nous répondrons d'abord qu'il s'agit ici d'expérience et que peut-être ne doit-on pas assimiler complètement les excitations expérimentales aux excitations pathologiques. De plus, la question n'est guère ici simplifiée, car l'explication qu'il faudra donner du mode d'action grâce auquel les facteurs étiologiques divers peuvent directement provoquer la lésion nerveuse reste pour le moins très difficile. Enfin, en admettant même que là soit la solution exacte, on voit

(1) Wigglesworth. *Peripheral neuritis in Raynaud's disease*. *British, méd. Journ.* Lond. 1887, p. 57.

(2) L'expérience de Lewascheff n'a pas donné de résultats entre les mains de Mathieu et Gley qui, il faut bien le dire, n'ont poursuivi l'irritation du sciatique que pendant deux mois.

encore que la théorie nerveuse est obligée d'invoquer des lésions vasculaires pour expliquer la production de la gangrène. Donc, en résumé, nous repoussons la théorie de la névrite périphérique comme nous avons repoussé la théorie vaso-motrice.

Reste cependant à expliquer les lésions des nerfs trouvées au cours des examens nécropsiques. Ces lésions, pour nous, sont des lésions secondaires, dépendant d'un trouble circulatoire.

On objectera que Cornil et Ranvier ont montré que les nerfs présentaient une particulière résistance à l'inflammation. Alors qu'ils se trouvent dans un foyer de suppuration, « on ne trouve que de l'exsudation séreuse ou quelquefois de la suppuration diffuse du tissu périfasciculaire, mais les nerfs résistent parfaitement » (1). Ainsi la conclusion s'imposait, semble-t-il, que les lésions nerveuses que l'on rencontre dans la gangrène décrite par M. Raynaud loin d'être secondaires sont les lésions protopathiques.

Si le fait est vrai, la déduction que l'on en tire nous paraît inexacte; en effet, il y a une différence très nette, entre un nerf qui ne souffre que par voisinage, si nous pouvons parler ainsi, mais dont la nutrition propre n'est pas atteinte et un nerf au contraire qui ne reçoit plus qu'un sang amoindri dans sa quantité et aussi dans sa qualité. Cela est si vrai que lorsque dans des inflammations banales (cors, etc.) ces conditions dernières se trouvent remplies, on ne trouve plus le nerf intact.

Reste donc la théorie de l'artérite à laquelle nous nous rattachons. Nous pensons, en effet, que toujours la gangrène que M. Raynaud a décrite s'accompagne et provient de lésions vasculaires.

Celles-ci rendent parfaitement compte des accidents. En effet, les lésions endartéritiques, nous l'avons vu, sont capables de provoquer les phénomènes de syncope et d'asphyxie locale; cela n'est pas constant, mais cela est possible et la théorie ainsi s'accorde merveilleusement avec les faits; d'autre part, le trouble circulatoire porte atteinte à l'activité productrice des éléments cellulaires, provoque un abaissement local de température, peut même compromettre l'innervation puisque effectivement on a trouvé de l'artérite des vaso-nervorum et des lésions nerveuses; or, ne sont-ce pas là précisément les conditions dans lesquelles la gangrène peut se produire. Il y a plus, nous pensons que la gangrène qu'a décrite M. Raynaud n'est pas une gangrène aseptique; on peut l'attribuer « aux microbes de la peau (2) »; les accidents généraux y sont plus rares, voilà tout. Or, tandis que la théorie nerveuse serait incapable d'expliquer ces phénomènes, la théorie artéritique permet de les comprendre aisément. En effet, si les communications avec les vaisseaux des

(1) Cornil et Ranvier. *Histologie pathologique*.

(2) Roger. *Introduction à la Médecine*.

régions intactes, sont nulles, il y aura d'autant plus de difficulté ou impossibilité même à l'infection par le sang. L'aspect même de la gangrène est d'accord avec cette pathogénie; car si l'apport sanguin disparaît, les éléments anatomiques meurent faute d'aliment, leurs liquides de constitution s'évaporent où sont résorbés, d'où un aspect sec et parcheminé, une consistance cornée, etc., etc.

Enfin nous croyons que, seule des théories proposées, celle-ci permet de se rendre bien compte de la manière d'agir des facteurs étiologiques divers. « Etant donné que la nutrition des organes exige comme conditions fondamentales l'intégrité histo-chimique des éléments anatomiques, leur irrigation suffisante et régulière par un sang de bonne qualité, il est facile de comprendre comment et à quel titre et de quelle manière les divers états morbides » que nous retrouverons dans le chapitre d'étiologie « compromettent soit l'une, soit plusieurs des conditions nécessaires à la vitalité, d'où production de la gangrène (1) ».

Dans les régions malades, « la vie toute précaire qu'elle soit, s'y maintient tant bien que mal; mais elle ne tarde pas à s'éteindre, pour peu que se surajoute un facteur pathologique nouveau. Ce facteur sera, chez l'un, une contusion, une compression, le decubitus, une inflammation traumatique ou spontanée, en un mot, un état morbide modifiant la circulation au point contus, comprimé, enflammé; chez l'autre, l'ischémie sera produite par le froid, etc. etc. (2) ».

Cette théorie pathogénique a des conséquences importantes. Elle établit, en effet, que contrairement à l'opinion de M. Raynaud la gangrène qu'il a décrite rentre dans le groupe des gangrènes par oblitération vasculaire. C'est parce qu'il a rencontré quelques cas dans lesquels une étiologie spéciale sur laquelle nous avons insisté a provoqué syncope et asphyxie locales comme symptômes prémonitoires et parce qu'il se fia à des nécropsies incomplètes qu'il a vite conclu à l'existence d'une variété spéciale et hâtivement regardé comme trop générale, ce qui n'était qu'une réunion de faits un peu spéciaux. Ainsi la gangrène de Raynaud ne serait autre chose qu'une gangrène sèche, banale au fond. Ce qui la distingue quelque peu c'est d'une part qu'elle rencontre chez certains sujets des prédispositions telles que ses phénomènes de début se traduisent d'après le mécanisme sur lequel nous nous sommes longuement étendu par des phénomènes de spasme vasculaire; et d'autre part que ses lésions anatomiques se localisent sur de petits vaisseaux.

Arrivons maintenant à la sclérodermie. A considérer les théories proposées pour expliquer cette dernière, une remarque s'impose, c'est

(1) Petit et Verneuil. *Revue de chirurgie*, 1883, III, p. 718.

(2) Petit et Verneuil. *Loc. cit.*, III, p. 719.

que les mêmes explications qui ont été données de la gangrène décrite par M. Raynaud ont été données aussi pour elle. Les relations entre les deux semblent même si étroites que bien des auteurs parlant de la gangrène ont tiré parti, par exemple, des recherches de Méry sur la sclérodermie.

A vrai dire, une grande partie de ce qui précède pourrait trouver ici sa place, car nous pensons que c'est encore une lésion endartéritique qui est à l'origine de cette dernière. « La sclérose de la peau, présente au point de vue local, une ressemblance absolue, avec les scléroses des autres organes. Comme les scléroses viscérales, elle est sous la dépendance immédiate d'artérites locales (1) ». Cette comparaison n'est pas sans importance; car certains ont prétendu que les lésions vasculaires étaient secondaires à la sclérose qui, comprimant le vaisseau, le rétrécissait et amenait l'irritation et la prolifération de la tunique interne (2) ». Or, il n'est guère possible de parler d'endartérite et de péri-artérite consécutives à la sclérose du myocarde, par exemple, pas plus qu'il n'est logique de « regarder dans les viscères l'artérite comme primitive et amenant la sclérose pour faire, lorsqu'il s'agira de la peau, une artérite secondaire à la sclérose dermique (3) ».

« Reste à déterminer la cause ou plutôt les causes de ces artérites. L'artérite n'est pour nous qu'un processus anatomo-pathologique. Elle ne constitue pas une entité morbide; nous n'allons pas, comme Bazin, faire rentrer la sclérodermie dans l'artério-sclérose, maladie unique. Les scléroses cutanées pas plus que les lésions vasculaires qui les commandent, ne forment une entité morbide. Lésion anatomo-pathologique identique dérivant d'un processus local commun, l'artérite, la sclérose de la peau reconnaît, en effet, des causes multiples (4) ».

On a objecté à la théorie que nous adoptons quelques examens anatomo-pathologiques négatifs.

Nous ne pensons pas qu'il faille en tenir un compte extrême, car tout ce que prouvèrent ces examens fut qu'il n'y avait pas de lésion artérielle au point examiné; mais non pas qu'il y en avait nulle part ailleurs.

Reste à voir si la théorie présente est capable d'expliquer le processus sclérodermique.

Elle peut le faire de deux manières: d'une part, on peut dire que l'inflammation passe de l'adventice aux tissus ambiants et, diffusant progressivement par voie d'irradiation centrifuge, entraîne le déve-

(1) H. Méry. *Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie*. (Th. de Paris, 1889, p. 88.)

(2) M. Machtou. *Sur la nature de la sclérodermie*. (Th. Paris, 1897, p. 23.)

(3) H. Méry. *Loc. cit.*, p. 81.

(4) H. Méry. *loc. cit.*, p. 88.

loppement du tissu conjonctif. D'autre part, le point de départ du processus morbide étant ici une diminution progressive dans l'apport du liquide nutritif, il en résulte des combustions moins actives et une vie moins intense. De là des modifications fatales sur les tissus obligés de s'accommoder à un mode insuffisant de nutrition : les éléments nobles, les cellules fonctionnelles dégénèrent ; au contraire et pour combler les vides, prolifère un tissu d'économie, si nous osons l'appeler ainsi, le tissu conjonctif scléreux.

Un dernier problème se pose : si la théorie de l'endartérite permet de comprendre à la fois le processus gangréneux et le processus sclérodermique, pourquoi a-t-on tantôt de la gangrène sèche et tantôt de la sclérodermie ?

Ce problème est difficile à résoudre ; essayons pourtant. L'étiologie, comme nous le verrons dans la suite, montre que gangrène sèche et sclérodermie se rencontrent d'ordinaire dans des circonstances semblables, mais si cela établit bien les relations qui unissent ces deux états morbides l'un et l'autre, et si l'étiologie par là même vient donner son appui à notre thèse d'une pathogénie analogue il faut reconnaître qu'elle ne nous est d'aucun secours pour la solution de la question qui nous occupe. Nidél, à propos de la pathogénie de la gangrène invoquait une prédisposition spéciale des cellules à la nécrose chez les malades frappés. Accepter cette solution serait se payer de mots. Il faut chercher autre chose. Or, que voyons-nous, si nous nous adressons au tableau clinique des deux états morbides ? Nous constatons que les désordres sont beaucoup plus considérables dans la gangrène que dans la sclérodermie : ici la sensibilité est conservée d'ordinaire, là elle a disparu, par exemple, etc. D'autre part, au point de vue anatomo-pathologique, est-il possible de trouver dans les observations fournies par les divers auteurs, quelque chose qui puisse constituer entre la gangrène sèche et la sclérodermie quelque différence ? Bien entendu, une gangrène sèche, nette, est toute distincte d'une sclérodermie franche ; aussi ne s'agit-il pas de cela, mais bien seulement de différence dans les lésions vasculaires.

A vrai dire, il est difficile de trouver cela d'une façon nette. Les gros vaisseaux d'ordinaire sont intacts dans l'un et dans l'autre des deux troubles morbides et c'est précisément cela qui causa l'illusion de M. Raynaud. Tout ce qu'on pourrait remarquer c'est que dans la gangrène, les capillaires sont « gorgés de sang et leurs cellules endothéliales infiltrées de granulations graisseuses (Dehio) », alors que dans la sclérodermie ces capillaires semblent plutôt intacts (Méry, Goldschmidt). Si cela était une remarque absolue, on pourrait conclure que lorsque les capillaires ne sont pas oblitérés, les tissus souffrent d'une nutrition amoindrie mais non pas d'une anutrition

complète. Cette lésion anatomique se traduit alors par le tableau clinique de la sclérodermie. Au contraire que les capillaires soient frappés, la circulation devient nulle, c'est la mort du tissu, c'est la gangrène. Ce serait là une première solution possible; malheureusement, nous craignons que l'affirmation de Méry et de Goldschmidt sur l'intégrité des capillaires ne puisse se voir infirmée par des examens nécrosiques contradictoires. D'ailleurs sans chercher si loin, notre conception peut se soutenir même avec des lésions des capillaires; alors, elle se modifierait simplement ainsi : lésion grave des capillaires, oblitération, gangrène; lésion moins grave, rétrécissement, sclérodermie.

Une déduction logique de cette pensée, confirmée par les faits, semble rendre très admissible notre manière de voir. En effet, si notre solution est la solution exacte, quelle succession des deux différents états devons-nous trouver chez les malades porteurs, à la fois, de désordres gangréneux et de troubles sclérodermiques? Il semble, logiquement que, la lésion endartéritique étant moins grave au début de l'affection qu'elle ne le devient plus tard, la sclérodermie doive précéder la gangrène; or, c'est cela même que l'on rencontre dans la réalité des faits.

Voilà comment nous croyons pouvoir comprendre les états morbides qui font l'objet de notre thèse. Il y a, nous ne nous faisons aucunement illusion à ce sujet, bien des points faibles dans la théorie que nous avons adoptée et dans la manière dont nous l'avons soutenue; mais nous avons la conviction sincère que c'est elle encore qui rend le mieux compte des faits et qui est capable d'en expliquer le plus grand nombre.

Etiologie

Si les opinions que nous venons d'exposer sont justifiées et si notre pensée fut légitime, nous devons constater au point de vue étiologique que des causes identiques président aux phénomènes de Raynaud, à la gangrène et à la sclérodermie, parce qu'elles sont moins l'origine de ces désordres que l'origine des troubles vasculaires qui les précèdent, et sont des uns et des autres le point de départ.

Il est évident, en effet, que si c'est un processus endartéritique qui se trouve toujours à l'origine de la gangrène dite de M. Raynaud et de la sclérodermie, qui peut se trouver quelquefois au début d'accidents locaux de syncope ou d'asphyxie, on doit retrouver pour ces trois états, possibilité d'étiologie commune ou d'autre manière, retrouver ces trois états au cours d'affections capables de produire de l'endartérite.

Nous avons également admis la possibilité d'accidents de syncope et d'asphyxie locale en dehors de toute lésion vasculaire; nous devons donc trouver ces cas d'une part associés étiologiquement à des affections ne comportant pas d'endartérite, et d'autre part n'aboutissant ainsi ni à la gangrène, ni à la sclérodermie.

Or, il suffit de jeter un coup d'œil sur ce que les auteurs ont rapporté pour voir que les faits viennent confirmer cette déduction *a priori*. Malheureusement ces auteurs n'ont pas séparé, comme nous, les phénomènes de M. Raynaud de la gangrène, et nous serons ainsi forcé en rappelant leurs travaux, de confondre, nous aussi, ces différents états. Une chose regrettable encore est la grande inégalité que l'on rencontre dans le nombre des observations ayant trait à la syncope ou à l'asphyxie locale d'une part, à la gangrène de l'autre et enfin à la sclérodermie. Cette inégalité entraînera avec elle des lacunes, mais nous espérons que ce ne sont là que lacunes de bibliographie, que les faits, plus tard, peuvent venir combler.

SEXE

Gibert pensait en ce qui regarde l'un des troubles qui nous occupent que le sexe n'avait aucune valeur étiologique; cela est sans aucun doute quelque peu exagéré. Sans avoir grande foi dans les

statistiques, nous donnerons, pour être complet, celles que nos devanciers nous ont léguées.

A prendre les 19 observations que M. Raynaud a considérées dans sa thèse comme non douteuses, nous trouvons que, pour la syncope et l'asphyxie locale ensemble, il s'y trouve six femmes atteintes, sur 7 cas décrits soit 85.71 0/0 (1) de cas frappant le sexe féminin.

En ce qui regarde la gangrène, nous y trouvons que sur ces 12 cas, 9 encore s'y rencontrent chez les femmes, soit 75 0/0 de cas féminins. De France indique 3 femmes pour 2 hommes, soit 60 0/0, et Maugue 102 femmes pour 69 hommes, soit 59.64 0/0. Si nous établissons de même le pourcentage des observations contenues dans cette thèse et qui ont été prises sans idées préconçues, nous trouvons pour la syncope locale 3 hommes pour 9 femmes, soit sur 100 cas de syncope locale 75 cas féminins; pour l'asphyxie locale la proportion est de 18/21 soit 53.84 0/0 de cas de femmes; pour la gangrène 25/24 soit 48.97. On voit qu'à mesure que les cas sont plus nombreux la proportion d'hommes et de femmes pour 100 tend à être sensiblement la même.

En ce qui concerne la sclérodémie, Ball établit la proportion de 3 femmes pour un homme, soit 87.5 0/0, Collin 103 femmes pour 40 hommes, soit 72 0/0, Bouttier 186 femmes pour 82 hommes, soit 69.4 0/0. Le pourcentage des observations de cette thèse est de 7/33, soit 82.5 0/0 de cas féminins.

On peut conclure de tous ses chiffres, que autant pour les phénomènes de M. Raynaud que dans la gangrène et dans la sclérodémie, le sexe féminin se trouve le plus fréquemment atteint, mais pour aucun de ces différents états pathologiques il n'est possible de donner une proportion absolue et, à dire même toute notre pensée, nous ne voyons dans ce facteur « sexe » qu'un facteur étiologique d'une assez minime importance.

AGE

Nous en dirons tout autant de l'âge, ayant trouvé les troubles qui nous occupent à peu près également répartis dans les différentes périodes de la vie. M. Raynaud a admis un maximum de fréquence pour la syncope locale vers 24 ans (2) pour l'asphyxie locale vers 21 ans, soit pour l'ensemble de ces deux premiers accidents un maximum moyen vers 22 ans 1/2.

Pour la gangrène, le maximum serait reporté à 29 ans.

(1) Nous ne nous dissimulons pas que le pourcentage donnant des nombres avec dixièmes et centièmes peut paraître ridicule à plusieurs; nous l'établissons cependant parce qu'il permet de comparer les statistiques des divers auteurs réduites à un nombre cent, le même pour tous.

(2) Ces chiffres ne sont que des moyennes.

En ce qui regarde la sclérodémie, Collin donne le tableau suivant :

De 1 à 10 ans.....	14 cas
— 10 à 20 —.....	21 —
— 20 à 30 —.....	33 —
— 30 à 40 —.....	34 —
— 40 à 50 —.....	22 —
— 50 à 60 —.....	7 —
— 60 à 70 —.....	6 —
— 70 à 80 —.....	1 —

La statistique de Bouttier semble plus précise. L'âge minimum d'après lui serait 2 ans et 2 ans 1/2, l'âge maximum 76 ans; la plus grande fréquence entre 20 et 30 ans (23.39 0/0 des cas). « Jusqu'à 40 ans l'affection reste encore assez fréquente, mais à partir de cette époque elle décroît rapidement, en sorte qu'à partir de 70 ans nous n'en trouvons plus à mentionner que deux cas (1). » Au total, « l'âge ne paraît pas avoir grande influence », suivant l'opinion de L. Ohier, qui est aussi la nôtre.

RACES. PAYS

A ce point de vue nous trouvons peu de renseignements dans les auteurs différents. Maugue écrit sur ce point quelques mots à peine et mêle encore dans ce qu'il en dit syncope locale, asphyxie locale et gangrène : « Le plus souvent les cas signalés l'ont été chez des blancs, mais on en a décrit 3 chez des Japonais, un chez une Chinoise, et un chez un nègre aux Etats-Unis (2) ». On en pourrait retrouver, en réalité, sur les points du monde les plus divers : Italie, Algérie, Tunisie, Angleterre, Indes, Suède, Amérique du Nord, Pérou, Nouvelle Zélande, Australie, etc.

Tout pareillement, on rencontre des sclérodémiques dans tous les pays. « Si, en certaines régions, les faits ont été publiés plus nombreux, cela tient moins à la fréquence plus grande de la maladie qu'à l'observation plus attentive; nous ne parlerons donc que pour mémoire de la statistique de Barduzzi, qui, en 1892, connaissant 69 cas de sclérodémie, les répartissait de la façon suivante : 21 Français, 24 Allemands, 2 Anglais, 11 Italiens, 1 Danois (3) ». En réalité, le nombre des cas, en Angleterre en particulier, est de beaucoup plus considérable.

(1) E. Bouttier. *De la sclérodémie* (Th. Paris, 1886, p. 29.)

(2) C. Maugue. *Contribution à l'étude de la maladie de Raynaud* (Th. Paris, 1895, p. 55).

(3) E. Bouttier. *loc. cit.*, p. 30.

SAISONS

Divers auteurs ont donné à ce point d'étiologie une importance de beaucoup exagérée (1). A ne prendre que les faits rapportés dans cette thèse nous trouvons pour la syncope et l'asphyxie locale prises ensemble, sur 21 cas où ce facteur étiologique est indiqué, 6 fois l'affection survenue en été, 6 fois en automne, 5 fois au printemps et 4 fois seulement en hiver. 30 cas de gangrène ont débuté 13 fois en automne, 8 fois en hiver, 5 fois au printemps, 4 fois en été. Enfin, on peut répartir 19 cas de sclérodermie dans lesquels la date de début est bien indiquée comme suit : 5 cas en hiver, 5 cas en automne, 5 cas en été, 4 cas seulement au printemps. Il faut bien reconnaître que cette statistique n'a pas grande valeur car, suivant les années, tels mois d'automne sont plus froids que des mois d'hiver et l'on peut en dire autant parfois des mois de printemps.

CONDITION SOCIALE. — PROFESSION

Nous trouvons fort peu de chose à ce point de vue dans les écrits de nos prédécesseurs. M. Raynaud croit que de ces facteurs il ne faut tenir aucun compte.

Cette opinion s'appliquait dans sa thèse à l'affection qu'il décrivait. Elle peut s'appliquer tout aussi bien à la sclérodermie et nous croyons inutile d'entrer sur ce point dans de plus grands détails. Cependant on a signalé quelquefois des observations où la profession des malades n'avait pas été sans avoir une influence, indirecte peut être, mais réelle; ainsi celle de MM. Rénon, Faure et Labbé dont le malade tuberculeux et alcoolique était blanchisseur et par suite exposé à manier des toxiques, tels que la potasse et l'eau de javel; ainsi également l'observation suivante.

Obs. LVII (2). — P..., 38 ans, n'a rien dans ses antécédents héréditaires. Dans ses antécédents personnels on trouve une fièvre typhoïde (12 ans) et une attaque de rhumatisme articulaire aigu.

En 1869, la malade qui travaille dans la confiserie a dû quitter son état : à chaque instant le sang partait par le bout des doigts tant la peau était amincie à ce niveau. Les ongles, à cette époque, étaient déjà usés. La malade attribuait ces accidents à l'action irritante du sucre.

La première sensation fut une sensation de chaleur suivie d'élancements douloureux revenant par accès aux deux index. Puis il se forma une bulle qui s'ulcéra; l'ongle s'atrophia, la peau devint luisante, dure, tendue et les phalanges s'atrophierent. Successivement se prirent ensuite et d'une façon symétrique les III., IV., et V doigts; la figure enfin 5 ans après.

(1) Lauer, en particulier, fixe un maximum de fréquence vers la fin et le commencement de l'année, plus spécialement en novembre.

(2) L. Ohier. Le masque sclérodermique (Th. Paris, 1883. Observat. VII, p. 84 résumée.

ETAT ACTUEL. — *Visage.* — La peau du front, lisse et tendue, se laisse cependant plisser et a des rides encore. Les yeux sont hagards; le nez aminci, pincé; ses ailes rapprochées de la sous-cloison. Le sillon naso-jugal est plus profond que normalement. Les lèvres sont pincées, couvertes de plis verticaux, laissant entre elles apparaître les dents. La muqueuse labiale est presque disparue. Sur le menton, existent des plis dirigés en tous sens.

Mains. — Lésions semblables aux deux mains et à tous les doigts. A partir de la phalangine, la peau est lisse, tendue, dure, adhérente. Au pouce et à l'index, l'articulation phalango-phalangienne est ankylosée. Enfin les doigts en général vont en s'amincissant vers leur extrémité libre; les phalangettes ont presque complètement disparu. L'ongle est tombé à l'index et au médius. A l'annulaire et au petit doigt, il occupe l'extrémité digitale et est réduit à un petit appendice de consistance cornée. La malade souffre encore du doigt par moments.

Il n'y a nulle part ailleurs de plaques de sclérose.

HÉRÉDITÉ

Ce facteur étiologique a surtout été étudié tant pour les phénomènes de M. Raynaud que pour la gangrène. Outre l'observation XV de M. Raynaud lui-même on peut citer à cet égard, l'observation encore de Wollaston et celle de Richard reproduite plus loin (1). Semblablement dans une observation de Hochenegg (2) on voit deux sœurs de 8 ans et de 13 ans, atteintes à la fois; dans celle de Calmann (3), la malade dont il conte l'histoire avait un père porteur de troubles au niveau des ongles.

Nous rapportons ici un cas signalé par Lévi et une observation de Moriez.

OBS. LVIII (4). — W.... (Louise), âgée de vingt ans, atteinte de chorée à quatre ans, puis de rhumatisme, éprouve sous l'influence des émotions, des crises de syncope, à preuve que ses amies s'étaient aperçues du fait, à la pension, et lui causaient parfois des contrariétés, pour faire l'expérience.

Le père de la malade éthylique, goutteux, nerveux, atteint de crises de pseudo-angine de poitrine, aurait, depuis vingt ans, d'après sa femme, les mains blanches comme sa fille, par intermittences.

OBS. LIX (5). — M. M..., lorrain, 21 ans, soldat depuis 1880.

Père bien portant, mais sujet aux engelures; mère morte d'une affection mal caractérisée; une sœur âgée de 16 ans, est atteinte de la même maladie que lui.

(1) Voy. plus loin observat. CXI.

(2) Hochenegg. *méd. Jahr. Vienne*, 1885, 569.

(3) Calmann et Taylor. *A case of Raynaud's disease, not associated. hémoglobinuric out in With there were local changes in the blood. Trans. clin. soc. London.*, XXIII,

(4) L. Lévi. *Archives de neurologier*, janvier mars 1895, p. 110.
195, 200.

(5) R. Moriez. *Gazette hebdom. des sciences méd. de Montpellier*, 1880, II, p. 361, 373 (résumée).

Jusqu'à 12 ans, M... eut constamment les pieds, les mains, les oreilles et le nez enflés et couverts d'engelures douloureuses qui laissaient après elles des ulcérations lentes à se cicatriser et surtout abondantes d'octobre à juin. L'été, les parties malades désenflaient, mais la peau conservait toujours une couleur violacée, parsemée de taches brunes, et les douleurs reparaissaient par les temps frais ou humides. En même temps, le malade éprouvait, sous forme intermittente, de violents maux de tête ou de dents.

Depuis l'âge de 12 ans, les maux de tête ont considérablement diminué d'intensité et de fréquence; mais, pour tout le reste, l'état du malade a si peu changé que M... s'engagea pour choisir un régiment du Midi, espérant tirer profit d'un climat plus doux. Il ne semble pas cependant que son affection se soit modifiée. Tous les matins, jusque vers onze heures, M... éprouve un froid glacial dans les mains, les pieds et surtout dans le nez; la couleur de la peau y est alors noirâtre, tant la cyanose est prononcée. Il y a ensuite une rémission dans la journée, et une crise semblable le soir.

Depuis cinq ans, le malade éprouve, en outre, une douleur pongitive localisée à l'arcade sourcillère droite et accompagnée d'un affaiblissement progressif de la vision de l'œil droit. Un fait à noter, c'est que chez sa sœur, malade comme lui, cette amblyopie est double.

— 2 avril. — M... a été atteint d'une scarlatine dont l'évolution n'a présenté rien de particulier.

Contre la cyanose des extrémités, on employa sans succès le sulfate de quinine, le bromure de potassium et le sulfate de strychnine.

— 17 juin. — *Membres supérieurs.* — La cyanose occupe: a) les mains surtout leur face dorsale et les doigts; b) les poignets et la partie inférieure de l'avant-bras jusqu'à trois travers de doigt au-dessus du carpe; c) la partie postéro-interne de l'avant-bras où elle occupe une zone remontant jusqu'au coude. A la face dorsale du poignet, de la main et des doigts aussi bien à droite qu'à gauche, on voit sur le fond ardoisé, qui forme la teinte générale, des cicatrices blanchâtres et déprimées. Les extrémités des doigts qui n'en présentent pas sont légèrement renflées.

Dynamomètre = 11 à gauche et 17 à droite. — Anesthésie complète à la douleur et à la température depuis l'extrémité des doigts jusqu'au coude; incomplète pour le tact.

Nez : cyanosé, froid et insensible jusqu'à la racine.

Oreilles : déformées et cyanosées surtout au niveau de leur bord postérieur; l'hélix a disparu en partie; le pavillon est insensible.

Membres inférieurs. — Aux pieds la cyanose remonte jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne, mais ne se produit guère que lorsque le malade est levé. Sensibilité diminuée; cependant la sensibilité tactile de la plante des pieds est suffisante pour permettre la marche.

Toutes ces parties sont le siège de douleurs d'intensité variable selon le degré de cyanose; quant à l'état général, c'est à peine si le malade se plaint de quelques palpitations légères.

18 juin. — Traitement par les courants continus, qui fut continué les jours suivants, mais qui n'amena aucune amélioration.

— 20 juillet. — Etat stationnaire. Cependant la température des mains est un peu plus élevée, grâce sans doute à l'augmentation parallèle de la température ambiante. C'est ce qui ressort clairement des chiffres suivants :

Mois d'avril.....	Température ambiante.....	14°
—	— axillaire.....	37°
—	— des mains.....	20°
Mois de juin.....	Température ambiante.....	24°
—	— des mains.....	27°
Mois de juillet.....	Température ambiante.....	28°
—	— axillaire.....	37°1
—	— des mains.....	35°1

L'anesthésie est toujours complète jusqu'au coude et les douleurs persistantes. L'amblyopie de l'œil droit a augmenté et s'accompagne toujours de céphalalgie sus-orbitaire. L'examen ophtalmoscopique montre à gauche (œil sain) les vaisseaux parfaitement visibles et la pupille très nette, à contours parfaitement limités et présentant une légère accumulation de pigment sur la partie supéro-externe. A droite, la rétine offre une teinte générale très pâle, les vaisseaux sont à peine visibles et la pupille, mal limitée, est manifestement floue.

L'état général est excellent; l'examen des viscères négatif; enfin le pouls radial, petit et serré, acquiert par moments un peu de fréquence et bat 90 pulsations, mais il n'y a pas d'élévation concomitante de la température.

Cette observation ne nous semble pas seulement intéressante parce que le malade dont elle parle a présenté, dès sa naissance, des symptômes d'asphyxie locale, ainsi d'ailleurs que sa sœur, ni même seulement parce que leur père, toujours sujet aux engelures « peut-être considéré comme atteint de la maladie sous sa forme la plus simple et la plus légère (1) », mais encore parce qu'elle a permis à son auteur les remarques suivantes : « Les extrémités des doigts, chez notre malade, dit-il, sont renflées et la peau, loin d'être parcheminée, est indurée, épaissie et gonflée; les mains ont une épaisseur considérable, qui augmente encore au moment des crises, et n'était leur couleur violacée intense qui disparaît momentanément par la pression du doigt, on croirait avoir affaire à une véritable pachydermie. En somme, les extrémités paraissent atteintes de la variété de sclérodermie que Hardy a qualifiée d'œdémateuse (2) ». Ainsi, nous avons une observation dans laquelle le processus pathologique tend vers la sclérodermie et dans laquelle l'influence héréditaire est nettement indiquée et cela est d'autant plus intéressant que nous n'avons pas souvenir d'avoir vu d'auteurs s'être occupé du facteur hérédité dans l'étiologie de la sclérodermie.

CAUSES EXTÉRIEURES

Nous en étudierons seulement deux principales : le froid et le traumatisme.

(1) R. Moriez. *Gazette hebdomadaire des sciences médicales de Montpellier*, 1880, II, p. 373.

(2) R. Moriez. *Loc. cit.*, 1880, II, p. 374.

Le *froid* est une cause étiologique qui, aussi bien pour les phénomènes de M. Raynaud, que pour la gangrène et pour la sclérodermie, doit entrer en ligne de compte, et ici encore nous voyons une même cause capable de présider à ces troubles divers.

Le froid a ainsi une grande importance dans la marche des symptômes chez ce malade de Bréhier, d'ailleurs intéressant au point de vue étiologique par d'autres côtés et dont nous rapportons ici l'histoire.

OBS. LX (1). — T... (Jacques), 36 ans, second-maître de manœuvre, a eu au cours d'un séjour de cinq ans environ en Cochinchine, plusieurs accès de fièvre intermittente, d'abord quotidiens, puis tierces, tous parfaitement justiciables du sulfate de quinine. Rentré en France en août 1871, et renvoyé chez lui, il eut là, à trois reprises différentes, de nouveaux accès de fièvre intermittente (mars 1872 : 25 jours ; août 1872 : 2 mois) guéris encore par la quinine.

La troisième rechute le fait entrer à l'hôpital le 28 janvier 1873. A la visite du soir, on constate un état fébrile assez prononcé, avec des signes d'embarras gastrique. La rate et le foie sont fortement hypertrophiés.

Prescriptions : Diète, vomitif à l'ipéca et l'émétique, sulfate de quinine, 0 gr. 60.

Jusqu'au 1^{er} février, les accès de fièvre intermittente tourmentent seuls le malade ; à cette date, trois heures environ après l'accès, se déclarèrent aux doigts et aux orteils les troubles suivants : pâleur très accusée avec sensation de froid glacial au toucher de l'extrémité de chaque doigt et de chaque orteil, jusqu'au niveau de la partie médiane de la deuxième phalange. Le malade n'éprouve en ces points aucune sensation douloureuse ; il y a seulement diminution de la sensibilité tactile. Un peu de mollesse de la pulpe des doigts. Rien au cœur. Urines normales.

Prescriptions : Gants de molleton, frictions excitantes avec alcool camphré. Moines dans le lit.

— 2 février. — Vers trois heures et demie, le malade est pris de refroidissement, d'angoisse général et de syncope locale très prononcée aux mains dont elle gagne la paume ; au point où elle cesse, existe une ligne de démarcation violette. La température en ces points = 20°. T. a. = 36°, 8. Pouls petit = 66. Ces phénomènes disparaurent peu après. Même traitement.

4. — Etant sorti quelques minutes dans la cour (4°), le malade a été obligé au plus tôt de rentrer dans la salle (15°), fortement oppressé par une sensation de froid général et local.

Prescriptions : Extrait d'opium, 0 gr. 10. Mêmes soins.

5. — Nouvelle sortie dans la cour (+ 2°) ; même saisissement général par le froid, angoisse considérable, trouble des extrémités, du nez et des oreilles ; aspect cyanosé de la face. T. des doigts = 21° ; T. a. = 37°. Les accidents disparaissent par la chaleur du lit.

6 et 7. — Bains sulfureux.

11. — Hier soir, après la visite, nouvel accès, mais très léger, par suite d'un abaissement assez brusque de température.

13. — Le malade est envoyé en congé de convalescence, son état étant satisfaisant et les troubles aux extrémités ayant disparu.

(1) J. Bréhier. *Quelques considérations sur l'asphyxie locale* (Thèse Paris 1874, p. 25 et suiv.) (observat. résumée).

Nous retrouvons de même dans notre observation X (1) une malade à laquelle il suffit de passer de la salle d'hôpital dans le vestibule pour que le changement de température externe provoque chez elle une crise de syncope, puis d'asphyxie locale.

On pourrait facilement retrouver d'autres observations caractéristiques encore; nous citerons en particulier celles relevées par Hochenegg (2) pour ce qui a trait à la gangrène et rapporterons celle présentée par Godin à la Société anatomique.

OBS. LXI (3). — M. Godin présente le système artériel d'une femme de 25 ans, qui succomba à une gangrène spontanée des deux pieds, survenue sans autre cause occasionnelle qu'un froid vif éprouvé pendant la nuit du 23 décembre 1835. Quand elle mourut, la gangrène était limitée sur un pied; sur l'autre, elle avait continué ses progrès et s'étendait jusqu'aux malléoles. A l'autopsie, on trouva seulement 2 ou 3 petits tubercules au sommet du poumon droit. Le cœur petit, mais bien conformé, offre un rétrécissement considérable de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, par induration de la valvule mitrale. L'aorte, à son origine, n'a guère que 2 pouces de circonférence et se rétrécit progressivement, de sorte que cette circonférence n'a plus même 1 pouce au-dessous du tronc cœliaque et de la mésentérique supérieure; les artères iliaques sont également très petites; les crurales n'ont pas le volume qu'a ordinairement l'humérale, chez un sujet de même taille; la tibiale antérieure, le tronc tibio-péronier, n'ont pas trois quarts de ligne de diamètre; enfin les artères péronières et tibiales postérieures, suivies jusque dans la gangrène, n'ont pas plus de la grosseur des artérielles chez un sujet sain. Du reste, ces artères sont parfaitement perméables, et n'offrent aucune modification, ni couleur morbide à l'intérieur. Le système nerveux est sain; il n'y a pas d'œdème.

M. Godin pense que, chez ce sujet, la cause occasionnelle (le froid), qui chez tout autre n'aurait pas eu d'effet, a suffi pour déterminer la gangrène.

L'influence du refroidissement est tout aussi notoire à l'égard de la sclérodermie. « Comme cause occasionnelle, écrit Collin (4), nous notons pour la sclérodermie, le refroidissement »; et Bouttier compte de même parmi les causes locales « le refroidissement ou le séjour prolongé dans un endroit humide. Les premières observations publiées, ajoute-t-il, ont presque toutes trait à des cas semblables; après avoir dormi en plein air, le corps étant en sueur, la malade de Hencke s'aperçoit d'une raideur et d'une gêne particulière dans les mouvements du cou. C'est après avoir été mouillée, que la malade de Plu ressentit les premiers symptômes d'une induration cutanée, et les faits semblables sont nombreux (5). »

(1) Voyez page 47.

(2) Hochenegg, *Méd. Jahr.* Vienne, 1885, p. 569.

(3) Godin. *Bulletin de la Société anatomique*, 1836, t. XI, p. 109 (Résumée).

(4) E. Collin. *Contribution à l'étude de la sclérodermie*, (Th. Paris, 1886), p. 26).

(5) E. Bouttier. *De la sclérodermie* (Th. Paris, 1886, p. 35).

Il reste maintenant à faire quelques réserves qui s'appliquent encore aussi bien aux phénomènes de M. Raynaud qu'à la gangrène et à la sclérodermie. Si le froid a parfois une influence indiscutable, ce facteur étiologique est très loin d'avoir une valeur absolue ; non seulement, souvent cette influence ne peut être unique, mais encore, on a pu voir survenir asphyxie locale et gangrène des extrémités, par exemple précisément, au contraire, sous l'influence de l'insolation caniculaire ; ainsi dans l'observation suivante.

Obs. LXII (1). — Un batteur en grange de 40 ans est atteint aux mains et aux pieds, depuis 4 ans, de gangrène sèche.

État présent. — Doigts blancs et froids au toucher ; deuxième et troisième dernières phalanges atrophiées, momifiées ; figure de chaque doigt conique, fusiforme ; ongles boursoufflés, tophacés offrant des traces légères de suppuration à leur bord inférieur ; impossibilité presque absolue de fléchir les doigts, insensibilité complète aux dernières phalanges, sentiment de fourmillement et de froid dans le reste des doigts ; peau blanche et dure comme du parchemin ; absence de douleur et absence d'odeur gangréneuse. Les pieds présentent à peu près la même anomalie ; enfin les oreilles, le nez et les lèvres offrent un manque remarquable de vitalité et de chaleur, mais à un moindre degré que les mains.

Examen négatif de tous les viscères. Pouls radial sensible.

Ce mal n'a jamais été continu ; il se montrait à certaines époques de l'année, pour disparaître dans d'autres. C'est pendant les grandes chaleurs de l'été qu'il se montrait le plus souvent, précisément lorsque le malade était, par son état, obligé de s'exposer à l'action de l'insolation caniculaire. Pendant les premières années, il ne durait que peu de jours ; mais cette fois-ci il existe depuis quatre mois, malgré tous les remèdes qu'on lui a opposés. Dans ces circonstances, on eut recours au traitement suivant : saignée du bras, cataplasmes locaux et régime modéré. En huit jours, la chaleur, la couleur, la motilité et la vie des mains et des pieds revinrent ; et les doigts semblent même avoir perdu une partie de cette forme conique qu'ils avaient auparavant.

Facteur étiologique commun aux différents troubles qui nous occupent est encore le *traumatisme*. Cette phrase de Defrance pourrait nous dispenser de commentaires. « On trouve, dit-il dans *The Lancet*, une observation de Skipton où un homme enseveli sous une masse d'argile, et, demeuré d'une faiblesse extrême après l'accident, présente, au bout d'un mois des douleurs et des phénomènes d'asphyxie locale semblables à ceux qui précèdent la gangrène symétrique ; mais le malade n'a pas été suivi et des troubles pareils se retrouvent au début de la sclérodermie où le traumatisme a été signalé dans l'étiologie (2). »

(1) M. Rognetta, *Revue médicale*, 1834, t. I, p. 388 (observation résumée).

(2) L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique* (Th. Paris, 1883, p. 14).

Cela est vrai et d'ailleurs on pourrait incriminer ici l'émotion morale. De même dans le cas de Suckling où un enfant mordu à un doigt présente pendant des années sur ce doigt et sur les doigts voisins des accidents symétriques. On peut encore citer les cas de Raynaud (observation II, contusion) de Hamann (piqûre d'épine), de Behrend, etc...

Busy, dans sa thèse, rapporte un cas de crise unique d'asphyxie locale des extrémités à la suite d'une opération d'urétrotomie interne (1) qu'il rattache à une manifestation larvée de la fièvre urinaire à la suite du traumatisme opératoire, mais qu'on pourrait tout aussi bien rattacher à ce traumatisme même. Plus loin (2), il rapporte un cas de syncope locale de la dernière phalange de l'index consécutive à une blessure profonde faite avec une hache, et enfin l'observation suivante que nous reproduisons.

Obs. LXIII (3). — D... (Joseph-Michel), 61 ans, marbrier, est un aortique (insuffisance) typique datant de 1888, et un artério-scléreux. En 1885, à l'occasion d'une blessure qu'il se fit en rinçant des bouteilles, on lui lia l'artère radiale, gauche aux deux bouts sectionnés.

Depuis cette époque, toutes les fois qu'il était exposé au froid, il voyait les trois doigts du milieu de la main gauche pâlir et devenir insensibles, avec une sensation d'engourdissement très pénible. Cet état le gênait d'autant plus qu'il avait pris l'habitude pour tenir son ciseau de fléchir les trois doigts du milieu, les deux doigts chefs de file restant libres et sous-jacents au manche de l'instrument. De vigoureuses frictions sur les doigts et d'énergiques mouvements de tourniquets du membre gauche, amenaient une réaction intense, (doigts rouges, mais non douloureux). Jamais il n'observa de cyanose. Cet état syncopal existe depuis treize ans, mais il a plutôt diminué d'intensité progressivement.

Actuellement, on remarque, au niveau du poignet gauche, sur la face antérieure de l'avant-bras, la cicatrice, trace de son accident. Les tendons des fléchisseurs fonctionnent normalement; enfin la radiale droite bat plus fort que la gauche, et sur toute la hauteur. Dans la tabatière anatomique, les pulsations de la radiale gauche sont imperceptibles, de même que dans le premier espace interosseux. Les collatérales du pouce et les collatérales internes des trois doigts du milieu sont imperceptibles; on ne sent aucune pulsation sur les collatérales internes des mêmes doigts. Les ongles, à gauche, qui seraient devenus, dit le malade, d'une friabilité extrême, n'ont cependant ni fêlure, ni trouble quelconque.

En ce qui regarde la sclérodermie, l'observation la plus caractéristique est celle de Wöllfer (4). Un vieillard de 61 ans, rapporte-t-il,

(1) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud* (Th. Lyon, 1899, p. 63).

(2) E. Busy. *Loc. cit.*, p. 85.

(3) E. Busy. *Loc. cit.*, observat. VIII, p. 86 (résumée).

(4) Wöllfer. *Ueber einem Fall von Sklerodermie und Onyctoglyphosis* (*Annal. dermatologie*, 1882).

présente, à la suite d'une fracture compliquée des os de l'avant-bras qui nécessita une ligature de l'artère brachiale près de l'axillaire, une sclérose du tégument rappelant la sclérodermie. Neumann (1) a observé de même, sur des membres atrophiés consécutivement à des phlegmons, de véritables sclérodermies. Pareillement Bernhardt et Schwalbach (2) ont signalé des ulcérations de la peau et de la sclérodermie sur un tibia gauche qui avait été contusionné. Enfin, ce furent, dans un cas de Guillot, les excoriations dues à un vésicatoire qui fournirent un point de départ à l'induration.

CAUSES D'ORIGINE INTERNE

Jusqu'ici, nous avons examiné des causes diverses pouvant entraîner syncope ou asphyxie locales, gangrène de M. Raynaud ou sclérodermie chez des sujets en pleine santé. Si ces cas sont fréquents, il n'est pas plus rare d'observer ces accidents à la suite de très multiples maladies et ceci est bien fait pour marquer comment, loin de dépendre d'un facteur étiologique unique, ces accidents sont bien plutôt les résultats de causes d'ordre très divers. Ce que Calmette écrivait de la gangrène dite de M. Raynaud s'applique donc ainsi aux divers états morbides dont nous parlons, et également : « ils sont la signification clinique d'un grand nombre d'états pathologiques. »

Avec notre maître, M. le Professeur Landouzy, nous pensons qu'il n'y a qu'un nombre restreint de façons d'être malade : par traumatisme, par infection, par intoxication, par viciation organique congénitale. Nous eussions voulu adopter cet ordre naturel pour passer ici en revue les causes internes, mais comme tout se mêle dans l'organisme, il faut reconnaître que la vérité clinique ne saurait que péniblement se prêter aux cases de la didactique. Aussi avons-nous été forcés d'accepter l'ordre dans lequel ont été étudiées les maladies dans nos livres classiques de pathologie interne, trouvant à cela du moins cet avantage de ne pouvoir être accusé de placer de parti pris telle affection plus en relief que telle autre.

Maladies de l'appareil circulatoire.

Cardiopathies. — Sur ce point spécial, si pour les phénomènes de M. Raynaud et pour la gangrène, la littérature médicale est assez

(1) Neumann. *Annal. dermatolog.* 1882.

(2) Bernhardt et Schwalbach. *Drei Fall von Sclerodermie.* Berlin. *klini. Woch.* 1875, n° 47, p. 633, 677).

riche, nous manquons de renseignements en ce qui regarde la sclérodémie. Il y a ici une lacune ; peut-être les observations futures la viendront-elles combler.

Nous nous bornerons donc ici à signaler quelques exemples de l'action possible sur la gangrène dite de M. Raynaud de ces lésions du cœur que Raynaud avait rencontrées lui aussi chez quelques-uns de ses malades (observation XVIII (1), rétrécissement mitral ; observation XIX (2), rétrécissement mitral et tricuspïdien) mais qu'il considérait comme étrangères à l'affection qu'il décrivait.

OBS. LXIV (3). — M..., 34 ans, boulanger.

Antécédents héréditaires. — Père mort jeune d'une fièvre typhoïde. Mère morte du croup.

Antécédents personnels. — Dans l'enfance : conjonctivites fréquentes et abcès strumeux ; engelures, aux mains et aux pieds. Habitudes d'éthylisme. Pas de maladie jusqu'à 33 ans où survint un rhumatisme articulaire aigu avec complication cardiaque encore existante (rétrécissement mitral).

— Mars 1889. — Il arrive, lorsque la température baisse, que l'extrémité des doigts se refroidit et devient comme morte. Cette sensation, qui survient rapidement, dure deux ou trois heures, entraînant une insensibilité et une impotence absolue des doigts. Lorsque l'accès disparaît, la main devient chaude, des battements douloureux s'y font sentir et, en dix minutes, la disparition des accidents s'effectue.

— 18 avril. — Au cœur, non hypertrophié, on entend un roulement présystolique de la pointe, avec dédoublement du second bruit de la base. Pouls à 56. Pas d'accidents actuel du côté des membres.

19. — Ce matin, le roulement présystolique a disparu. La pression artérielle donne 14 1/2 des deux côtés. La main gauche ayant été ensuite refroidie par l'eau, la pression donne 15 à gauche.

20. — Depuis hier, imminence d'accidents de syncope locale. La main droite présente surtout des fourmillements et de la tendance au refroidissement. La pression artérielle donne 9 1/2 à droite et 11 1/2 à gauche.

21. — Ce matin, refroidissement marqué des mains, surtout à droite. L'extrémité des doigts est pâle, anémiée jusque vers la deuxième phalange, l'insensibilité y est presque complète. Le malade ne peut se servir de ses mains, les doigts sont sans force. L'accès dure deux heures et tout se passe comme les fois précédentes. Pas d'accidents oculaires.

OBS. LXV (4). P..., âgé de 56 ans, boucher, a été obligé l'année dernière de garder le lit pendant trois mois pour une affection cardiaque. Il a, en ce

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités* (Th. Paris, 1862, p. 100).

(2) M. Raynaud. *Loc. cit.*, p. 101.

(3) Dominguez. *Formes atténuées de la maladie de Raynaud* (Th. Paris, 1889, observat. I, p. 38) (résumée).

(4) F. Bourrely. *De l'asphyxie locale des extrémités envisagée comme symptôme* (Th. Paris, 1887, observ. VIII, p. 53) (résumée).

moment, une insuffisance aortique nette. D'autre part : varices, eczéma aux deux jambes ; alopécie ; développement abdominal ; hernie inguinale gauche ; léger lipome sus-claviculaire ; un peu d'athérome fémoral ; développement exagéré du thorax, inspiration humée.

Les mains présentent une stase vasculaire considérable et sont cyanosées dans toute leur étendue. Le malade est sujet à des crises de douleurs et de cyanose des extrémités qui se renouvellent surtout en hiver. Depuis six semaines, il s'est aperçu d'une tache livide, bleuâtre, siégeant sur la joue gauche, à un centimètre de la commissure buccale et grande comme une pièce de 5 fr. Les oreilles sont également cyaniques et l'asphyxie est surtout prononcée au niveau de l'hélix. Enfin le nez et la face ont été pris cette année pour la première fois. En effet, sur le nez, se trouve une tache érythémateuse, moins livide que celle de la joue et qui empiète un peu sur les faces latérales.

— 14 avril. — Les oreilles sont cyanosées ; il reste encore de l'érythème à la partie inférieure de l'hélix avec une desquamation eczématiforme. A droite, tout l'hélix et la moitié de la conque sont envahis ; la moitié inférieure même de l'hélix a complètement disparu ; desquamation eczématique des pavillons.

La joue est presque guérie ; il s'y fait également une desquamation furfuracée, mais il n'y a nulle part de point de sphacèle.

Le nez présente les lésions les moins accentuées ; on n'y note à l'endroit malade qu'une très faible rougeur, et une desquamation semblable à celle de la joue.

Le malade, interrogé, déclare qu'il a souvent les deux petits doigts comme morts ; au petit doigt gauche, autour de la lunule, un point cicatriciel déprimé.

Autour de la lunule de l'index droit, on trouve une lésion très superficielle analogue. Pas d'albumine ni de sucre dans les urines.

Obs. LXVI (1). — X... 65 ans, terrassier, né aux environs de Bayonne, habite Bordeaux depuis l'âge de 20 ans et n'a jamais été malade. Rien à signaler sur ses habitudes, son genre de vie, son alimentation ; il n'a jamais fait usage de pain de seigle.

Antécédents héréditaires. — Rien du côté paternel ; la mère, qui est morte vers 60 ans, d'une affection cérébrale, était sujette aux engelures. Le malade, son fils, se présente de même à moi comme souffrant d'engelures ; c'est ainsi qu'il désigne sa maladie. Elle a débuté, il y a douze ans. L'hiver, L... avait les doigts morts, engourdis, froids ; le bout des doigts tantôt blanc et tantôt violet était le siège d'élançements douloureux, de fourmillements, de démangeaisons.

Pendant tout l'hiver, L... souffrait ainsi des alternatives de mieux et de pire. Le printemps venu tout disparaissait. La santé générale était bonne ; il n'y avait aucun retentissement de l'affection locale sur l'organisme.

Cet hiver, il souffrit comme d'habitude ni plus, ni moins, mais il y a quatre mois environ, c'est-à-dire au mois de février, les douleurs devinrent tout d'un coup beaucoup plus vives, et depuis cette époque, elles n'ont pas cessé. En même temps, les orteils qui, jusqu'alors, étaient restés indemnes, se prirent à leur tour, ceux du pied droit surtout ; enfin la lésion locale s'aggrava, l'asphyxie locale se compliqua d'un travail de gangrène. Depuis cette époque, il n'y eut plus d'arrêt dans la marche de la maladie et l'asphyxie locale et la gangrène vont toujours en augmentant.

Etat actuel. — Les doigts sont bleuâtres, violacés, froids ; au toucher, ils

(1) Verdalle. *Mémoires et bulletin de la Société de médecine de Bordeaux*, 7 juillet 1882 (observation résumée).

sont sensiblement beaucoup plus froids que les parties voisines ; le bout du doigt est aminci, taillé en pointe ; sur certains doigts l'ongle s'est atrophié ; il en reste à peine.

Sur presque tous les doigts, à leur extrémité et plutôt sur la face palmaire, siège une sorte de tubercule percé à son centre d'un orifice noirâtre, par où s'échappe par la pression un liquide sanieux. Ces tubercules sont extrêmement douloureux au moindre attouchement.

Aux orteils, l'aspect est le même ; ils sont tous violacés et froids ; quelques-uns ont de ces tubercules douloureux, les deux gros orteils surtout.

La sensibilité au contact, à la chaleur, à la douleur, est normale aux mains et aux pieds.

Le sujet éprouve des douleurs constantes, siégeant dans les orteils et surtout aux doigts, particulièrement au niveau des tubercules. Elles consistent en élancements, piqures, battements, sensations de brûlure ou de froid, etc. Le malheureux L... passe des nuits absolument sans sommeil. S'il met ses mains sous la couverture, au bout d'un moment il est obligé de les retirer parce que ses doigts sont le siège d'une chaleur insupportable ; à peine hors du lit, les doigts, au contraire, se refroidissent et ce refroidissement est si pénible qu'il recherche encore la chaleur, et ainsi de suite toute la nuit.

La santé générale du malade s'est altérée. Il est fatigué, amaigri, sans appétit et décline rapidement. Rien à noter du côté du système nerveux, ni d'avantage du côté des urines. Le cœur ne paraît pas augmenté de volume ; ses battements ont une force ordinaire ; mais le rythme est irrégulier et il y a des faux pas fréquents. A l'orifice aortique, souffle systolique rude, sec, prolongé, se propageant dans les carotides ; deuxième bruit franchement claqué. Artères athéromateuses, les radiales surtout. Le tracé sphymographique porte le plateau caractéristique de l'athérome, l'impulsion est faible, la descende prolongée. Ajoutons que L... a le cercle sénile très net aux deux cornées.

Angéiopathies. — Ce sont surtout les lésions artérielles qui font l'objet de ce paragraphe. Toutes, aiguës ou chroniques, ont été trouvées coïncidant tantôt avec des troubles syncopaux ou asphyxiques, tantôt avec le processus gangréneux et tantôt même avec le processus sclérodermique. Nombreuses par suite sont les observations qu'on pourrait citer : parmi celles se rapportant plus particulièrement à la sclérodermie, celle d'Arnozan (1) que nous retrouverons ailleurs ; parmi les autres, celles de Friedländer, de Will, de Barlow, de Dreyfus (2), celle de Dehio que nous avons plus loin reproduite ; celle aussi d'Etienne et Baraban (3) continuée par Heidenreich (4) et celle de Brengues (5), d'autres enfin qui seraient ici moins bien à leur place.

(1) Arnozan, *Sem. méd.*, 11^{er} avril 1899 (Voy. observ. p.).

(2) Dreyfus in F. Courchet. *Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante* (Th. Lyon, p. 50).

(3) Etienne et Baraban, *Revue méd. de l'Est*, Nancy, 1887.

(4) Heidenreich, *Sem. méd.*, 1892, p. 273.

(5) P. Brengues, *Étude sur les formes graves de la maladie de Raynaud* (Th. Paris 1896.)

Obs. LXVII (1). — Il s'agit d'une femme de 68 ans, nullement nerveuse, habitant un village où les fièvres intermittentes sont endémiques. A l'âge de 49 ans, elle eut une fièvre quarte, qu'elle garda pendant deux ans. Les accès disparaissaient pendant les chaleurs de l'été et revenaient au printemps et à l'automne. Ménopause à 48 ans. Il y a quatre ans, nouvelle atteinte de fièvre intermittente (deux mois), et peu après fluxion de poitrine grave. Depuis lors, la malade dit éprouver souvent de petits frissons dans l'après-midi. Cependant, la rate ne paraît pas hypertrophiée.

L'affection actuelle a débuté il y a deux ans, pendant l'hiver de 1882-1883. Un jour la malade vit le médius droit devenir froid, violacé, presque insensible. L'application de la chaleur, l'immersion du doigt dans l'eau chaude, y ramenaient la sensibilité et la coloration normales. Ultérieurement, tous les autres doigts furent atteints de la même façon. Pendant dix mois, la teinte asphyxique ne dépasse pas le niveau des articulations phalango-phalanginiennes mais depuis, elle s'est étendue sur la face dorsale et la paume de la main. Parfois même de petites plaques livides paraissent au niveau du corps et sur la partie tout à fait inférieure de l'avant-bras.

Il est probable que les orteils furent atteints en même temps que les doigts.

Depuis le début de l'affection, le froid est la cause unique de l'apparition de la teinte cyanique des téguments, mais il n'est pas nécessaire que le froid soit très intense et il suffit d'un air frais. Ainsi l'affection n'a jamais cessé depuis le début ; elle existe même pendant les chaleurs de l'été.

Aujourd'hui, le trouble circulatoire des mains, et peut-être des pieds, est continu, habituel ; il ne disparaît que sous l'influence d'une certaine chaleur.

Depuis longtemps, cette femme a toujours de l'eau chaude chez elle ; dès que l'asphyxie se prononce au point de troubler profondément la sensibilité des doigts, elle y plonge les mains ; la circulation se ralentit alors pendant quelques instants, une heure environ. La chaleur du lit agit de la même façon.

L'intensité de la teinte cyanique varie suivant le degré du froid extérieur. Lorsqu'elle disparaît, la malade éprouve dans le bout des doigts, puis dans toute la main, des sensations de picotements de plus en plus pénibles. Puis la teinte cyanique s'efface, bientôt remplacée par une coloration d'un rouge vif qui persiste une heure environ.

Pendant la cyanose, les mains sont engourdis et de sensibilité très obtuse. Sur les points couleur d'encre, l'anesthésie est complète ; ailleurs, elle est seulement très diminuée. Les mains sont très froides pendant la cyanose ; elles donnent au toucher la sensation du marbre.

Aux pieds, les troubles circulatoires paraissent beaucoup moins prononcés qu'aux mains.

Cette femme est très athéromateuse. Les radiales et les humérales surtout sont sinueuses et très dures. Le cœur est hypertrophié ; il n'y a pas de souffle aux orifices ; les claquements valvulaires ont un timbre métallique et le deuxième bruit est souvent dédoublé. Pendant la cyanose, le tracé sphymographique a tout à fait les caractères du tracé de l'athérome ; pendant la rougeur qui suit, il diffère sensiblement du précédent ; alors la ligne d'ascension est oblique ; le petit crochet disparaît et le plateau est oblique ascendant. Ce tracé ressemble beaucoup à celui du rétrécissement aortique.

Obs. LXVIII (2). — L..., journalier, 70 ans, n'a jamais eu aucune maladie, sauf celle qui l'amène maintenant à l'hôpital et qui l'y a déjà amené six fois.

(1) Bouveret. *Lyon médical*, 8 juin 1884 (observation resumée.)

(2) Bourrelly. *De l'Asphyxie locale considérée comme symptôme*. (Th. Paris, 1886, obs. VI, p. 42) (résumée.)

Lors du grand hiver de 1880, le malade ressentit brusquement des démangeaisons très vives aux bras et aux jambes, vraisemblablement dues à un eczéma pour lequel il revint d'ailleurs à diverses reprises à l'hôpital.

Actuellement (10 juin 1887), les quatre extrémités sont violacées, bleuâtres, asphyxiques. Les avant-bras tout entiers, à partir du coude jusqu'aux extrémités digitales, sont d'une teinte asphyxique très marquée qui va en s'accroissant depuis son origine jusqu'à la pulpe digitale. Au toucher, la peau est froide. On trouve de plus des lésions eczémateuses, avec un léger degré de dermite et un peu de suintement au niveau des excoriations. La face dorsale des phalanges est rugueuse, plissée, et, par place, il y a des traces de phlyctènes ouvertes.

Sur les pieds et les jambes, l'asphyxie est moins prononcée, mais il y a des moments, où la teinte cyanique se manifeste avec une intensité égale. Les ongles gardent toujours leur état livide.

Sensation de doigt mort, crampes dans les mains et dans les pieds. Il est bon de dire que le malade n'est pas indemne de tout alcoolisme.

L'état cyanique des extrémités n'est pas permanent. Indépendamment d'une certaine stase veineuse qui persiste toujours, il y a de véritables crises de syncope locale et d'asphyxie.

— 20 juin. — Les lésions eczémateuses des avant-bras et des mains ont disparu, mais il persiste sur le dos des phalanges des petites cicatricules épidermiques qui paraissent de même nature. L'état asphyxique persiste, surtout marqué le soir.

Le malade présente tous les attributs d'une constitution scléreuse : athérome radial, sclérose légère du foie, temporales sinueuses. Rien au cœur, sauf quelques irrégularités. Dans les urines, un très léger nuage d'albumine.

Nous ne pouvons clore ce paragraphe des angéiopathies comme causes prédisposantes des troubles divers qui nous occupent, sans dire un mot de l'alpasie artérielle. E. Busy (1) qui a insisté sur ce sujet a rappelé quelques observations de syncope, d'asphyxie locale, et de gangrène avec alpasie artérielle (observations XVIII et XXII de M. Raynaud (2), observation de Vulpian (3), de Gaston et Emery (4), de Selezneff (5), etc.). Nous insisterons peu sur ce sujet, car si l'influence de l'aplasie artérielle est très naturelle et très admissible, son diagnostic sur le vivant n'est que très difficilement possible. « Néanmoins nous dit Busy (6), en poursuivant nos recherches pendant longtemps à ce sujet, il nous a semblé que le refroidissement habituel des extrémités coïncidait très généralement avec la constatation faite par nous de la peti-

(1) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud*. (Th. Lyon, 1899, chap. II, § 3, II.)

(2) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, p. 100 et 104.)

(3) Vulpian. *Gazette des hôpitaux*. Paris, 1884, p. 65.

(4) Gaston et Emery. Observation in E. Busy, *loc. cit.*, p. 88.

(5) Selezneff. *Wratch. Zapiski*, 1896, n° 9 et 10 (*Presse médicale*, juin 1896.)

(6) Busy, *loc. cit.*, p. 70.

tesse et de la ténuité du pouls, relevé sur les diverses artères accessibles de l'économie : à ce titre, et toutes choses égales d'ailleurs, nous en ferions un bon signe diagnostique de l'aplasie, quand il s'ajoute aux autres que nous avons cru également reconnaître. Nous voulons parler de la tendance facile aux engelures et de la prédisposition au vertige et à la syncope ; plusieurs fois, aussi, nous avons remarqué une dilatation très marquée des veines superficielles. Ces différents caractères, joints à la constatation de la petitesse du pouls, du faible volume du cœur dont les bruits sont généralement très clairs, mais assez éloignés, de l'absence du choc de la pointe, nous ont servi dans bien des cas à soupçonner l'aplasie artérielle chez de jeunes sujets. »

Chlorose. — C'est à l'influence de cette aplasie artérielle que l'on doit rapporter bien des cas mis différemment sur le compte de la chloro-anémie. La chlorose en effet s'est retrouvée parfois dans l'étiologie de malades atteints des troubles divers qui font l'objet de cette thèse. Nous choisirons seulement deux cas où ce facteur étiologique a été signalé : le premier est un cas de gangrène, le deuxième un cas de sclérodermie.

Obs. LXIX (1). — X..., 8 ans, dont le père est alcoolique et dont la mère est morte à 40 ans d'une tumeur abdominale de nature inconnue, a joui d'une bonne santé jusqu'à la fin de décembre 1896. A ce moment, elle ressentit des douleurs assez vives dans les mains et dans les pieds ; la peau des extrémités était froide, très pâle, la sensibilité y était normale, pas de troubles moteurs.

En même temps, chloro-anémie prononcée, pas de souffle au cœur, souffle carotidien intense. Cette chloro-anémie est typique le 9 mars 1897, jour de l'entrée de la malade à l'hôpital. Celle-ci est atteinte, en outre, d'une diarrhée très forte qui ne tarde pas à mettre ses jours en danger. La langue est très pâle, sèche, les lèvres cyanosées. Le cœur n'est pas dilaté et ne présente à l'auscultation qu'un léger souffle anémique à l'orifice pulmonaire ; le pouls est rapide (120), dépressible. Au cou, bruit de diable intense ; pas d'œdème. La respiration est accélérée, 25 par minute, superficielle, égale. L'examen des poumons est négatif. Rien d'anormal à la colonne vertébrale ; pas de douleurs sur les os. Le sensorium est absolument libre, l'enfant répond clairement aux questions. Urines normales.

— 10 mars. — L'enfant se plaint de douleurs assez vives dans les doigts et les orteils, parfois instantanées, lancinantes, parfois, au contraire, donnant une sensation de piqure ou de brûlure. Les doigts les plus fortement atteints sont l'index, le médius et l'annulaire gauches. Ces doigts sont très blancs, froids au toucher, légèrement humides. La peau est épaissie, le tissu sous-cutané

(1) E. de Rham, *Journal de clinique et de thérapeutique infantile*, 1897, n° 35, p. 694. (résumée).

œdématisé, ce qui donne au doigt une consistance plus dure et gêne les mouvements de flexion et d'extension. Ongles décolorés.

Sensibilité tactile disparue; sensibilité à la pression et la piqure très émoussée. Cette piqure n'amène pas de sang. La motilité est bonne.

Aux pieds, on observe des phénomènes identiques aux trois premiers orteils du pied droit et à tous les orteils du pied gauche.

L'état local resta quelque temps stationnaire, tandis que l'état général s'aggravait. Une injection sous-cutanée de sérum de Hayem ne donna qu'un mieux léger. Bientôt on voit apparaître à la pulpe de la phalange unguéale de l'index droit d'abord, puis à celle des trois doigts médians de la main gauche, une tache gris bleu qui rapidement prend une couleur plus foncée jusqu'à devenir ardoisée ou même noire. Cette tache s'étend bientôt à tout le pourtour de la phalange, envahissant aussi l'ongle; à ce moment les doigts présentent cet aspect curieux: les deux premières phalanges blanches, pâles, la troisième presque noire; entre les deux zones la limite est parfaitement nette.

Bientôt après, la peau se dessèche. Sa transpiration disparaît; rides nombreuses, peau dure, parcheminée, presque cornée; sensibilité absente; on a l'aspect typique de la gangrène sèche.

Au pied droit, on voit se former rapidement une plaque d'abord cyanosée, puis franchement gangréneuse à la pulpe de la phalange unguéale des trois premiers orteils. A gauche, les phénomènes d'anémie locale que nous avons constatés aux cinq orteils sont aggravés par la production d'une thrombose de la veine fémorale qui s'est produite le lendemain de l'injection d'eau salée; grosse phlyctène à contenu louche, rougeâtre, au niveau des métatarsiens.

A ce moment donc, soit environ trois semaines après l'apparition des premiers troubles circulatoires nets, nous avons quatre doigts dont la troisième phalange est nécrosée et cinq orteils perdus en entier; en outre, des plaques gangréneuses de peu d'étendue sur trois autres orteils. Pendant toute cette période, les phénomènes subjectifs douloureux ont été presque nuls et l'état général s'est beaucoup amélioré. Peu de jours après, l'enfant accuse dans les deux mains et le pied gauche des douleurs extrêmement violentes; pourtant on ne voit rien de nouveau localement, si ce n'est l'apparition d'une ligne de démarcation nette circonscrivant les parties nécrosées. Les douleurs ensuite disparaissent et la gangrène sèche suit son cours. A ce moment, apparaît sur l'avant-bras gauche une tache rouge-bleu, d'abord très pâle, puis plus foncée, grande comme une pièce de 20 centimes, entourée de peau normale. Sur la tache elle-même, la température n'est pas modifiée, la sensibilité est parfaite; seule la coloration anormale indique le trouble circulatoire local survenu, la cyanose locale ou régionale (Weiss).

Au bout de quatre jours, la tache commence à pâlir, puis disparaît, sans laisser aucune trace. Peu après, on voit survenir plusieurs taches pareilles de dimensions moins grandes, mais à évolution identique, non accompagnées de troubles de la sensibilité. Toutes se sont produites à l'avant-bras gauche. Il est à noter qu'aux endroits habituellement comprimés, tels que les omoplates, les fesses, les coudes, la peau n'a jamais présenté le moindre symptôme de décubitus.

A la fin d'avril, soit deux mois après le début de l'affection, le petit orteil du pied gauche se détache spontanément, sans douleur, et trois jours après on extrait facilement, à la pince, les autres orteils, de même que les troisièmes phalanges des doigts atteints. Les petites plaies résultant de ces ablations se ferment rapidement.

Notons encore que, sauf quelques élévations thermiques tout au début, l'enfant a été constamment afebrile.

Obs. LXX (1). — La malade est une jeune fille de 21 ans, atteinte d'une chloro-anémie profonde et qui présente quelques symptômes d'hystérie. Depuis longtemps, dès qu'elle est exposée à un léger refroidissement, elle avait facilement l'onglée, et, un peu après, apparaissaient des sueurs abondantes à la paume de la main et à la plante des pieds. Antécédents scrofuleux ; autrefois quelques douleurs rhumatoïdes.

Le début de l'affection remonte à trois ans ; elle a d'abord souffert du refroidissement des extrémités qui se cyanosaient, et se couvraient de sueurs abondantes. L'engourdissement, puis les douleurs dans les doigts survinrent ensuite, alors même que la malade n'était pas exposée au froid, mais lorsqu'elle éprouvait simplement un trouble nerveux. Plus tard, les doigts sont devenus raides, la peau s'est durcie, tandis que les mêmes phénomènes survenaient au niveau de la face (masque sclérodermique).

La malade éprouvait des douleurs vagues le long de la colonne vertébrale en des points bien déterminés ; la pression sur les apophyses épineuses était douloureuse et l'hypéresthésie fut constatée. Plus tard, survinrent des douleurs névralgiques en diverses régions, puis à l'épaule, au bras et dans les mains ; et enfin de la contracture. Celle-ci envahit le biceps, puis les fléchisseurs et amena la rétraction des doigts de la main droite. Si l'on tente de les étendre, on provoque la douleur ; mais que l'on soutienne l'effort, et les doigts cèdent rapidement, comme un ressort qui se détend.

Signalons enfin l'atrophie des tissus des phalanges ; les deux index sont raccourcis, leurs extrémités sont notablement atrophiées, les os mêmes ont été résorbés en partie. Le trouble trophique est encore accusé par les phlyctènes qu'on aperçoit sur les extrémités de ces doigts.

Maladies du système nerveux.

Système nerveux central. — Les maladies du système nerveux central se retrouvent très souvent au début des phénomènes de M. Raynaud, de la gangrène et également de la sclérodermie, cependant il faut reconnaître que les observations où ce facteur étiologique est signalé sont moins nombreuses en ce qui regarde cette dernière. Pour les autres, on a pu prétendre que ces maladies du système nerveux central figuraient dans 1/5 des cas.

Pitres et Vaillard, ont ainsi rapporté un cas de gangrène symétrique des pieds survenue spontanément chez un sujet atteint d'hydropisie ventriculaire et de péri-encéphalite chronique. Monro (2) a cité le cas d'un enfant de 20 mois ayant de l'hydrocéphalie congénitale et un trachéocèle qui présenta en même temps de la gangrène des orteils.

Le tabès fut signalé bien des fois, en ce qui regarde, syncope, asphyxie locale et gangrène que nous mettons ensemble parce que les auteurs n'ont pas assez séparé ces troubles différents ; on le trouve aussi indiqué dans la 2^e observation de Hochenegg (3), dans

(1) G. Vidal. *Gazette des hôpitaux*, 1878. (Observation résumée).

(2) Monro. *Glasgow medical Journal*, 1894.

(3) Hochenegg. *Med. Jahr.* Vienne, 1885, p. 569.

les cas de Roques, Kornfeld (1), Pitres (2), Joffroy et Achard (3) etc. Saenger (4) a observé chez un tabétique, une gangrène symétrique des orteils. Nous reproduirons seulement une observation de Goldstandt que nous avons traduite de l'allemand et que nous croyons peu connue.

OBS. LXXI (5). — Il s'agit d'un homme de 34 ans, P., atteint de tabès dorsalis depuis treize années déjà, tourmenté de crises gastriques violentes et présentant de l'ataxie et des troubles de sensibilité évidents. Depuis 2 ans environ, P... a remarqué qu'au moindre contact avec l'eau froide ou même parfois sans cause appréciable, ses doigts deviennent exangues et d'une blancheur de cire, puis prennent une teinte violacée. La sensibilité est très diminuée et le malade éprouve une vive sensation de froid au niveau des parties atteintes, en même temps que des picotements désagréables et même légèrement douloureux.

Ces phénomènes se produisent également sur tous les doigts, le pouce excepté, et jusqu'au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne; ils durent 1/4 d'heure à 1/2 heure environ, puis, à la limite des points frappés, se produit une rougeur plus ou moins vive, et les extrémités reprennent ensuite peu à peu leur coloration normale.

Notons en outre qu'en même temps P... présente une hyperhydrose semi-latérale qui couvre de gouttelettes de sueur la moitié de sa figure. Il faut cependant ajouter que ce phénomène ne se produit pas exclusivement avec les accès dont on vient de parler, mais que les moindres causes suffisent souvent à la provoquer.

Appareil circulatoire sans rien d'anormal.

Lorsque je vis P..., pour la dernière fois, il y a 10 mois, les phénomènes persistaient encore et revenaient à de plus ou moins longs intervalles.

En ce qui regarde la sclérodermie nous ne connaissons que le cas de Méry que nous donnons ci-dessous :

OBS. LXXII (6). — P..., 52 ans, a eu plusieurs chancres simples, et, en 1860, une hydarthrose du genou droit avec de la névralgie crurale du même côté. Les premiers symptômes de tabès sont apparus il y a sept ans. Les douleurs fulgurantes datent de trois ans, les troubles de la marche d'un an seulement. Il y a dix-huit mois, mal perforant au niveau du gros orteil droit. Il y a un mois, incontinence d'urine, puis crise gastrique violente ayant duré huit jours.

(1) Kornfeld. *Wien. med. Presse*, 1892, n° 47 (coll. 1888,) p. 50 et 51.

(2) Pitres. *Revue de neurologie*, 15 mai 1893, p. 102.

(3) Joffroy et Achard. *Névrite d'origine vasculaire*. (*Arch. de médecine expérim.*, 1889, n° 2.)

(4) Saenger. Société médicale de Hambourg, 1896, et *Gazette hebdomad.*, 5 juillet 1896, n° 55, p. 659.

(5) Goldstandt. *Deux cas d'asphyxie locale*. (Thèse de Berlin, 1887.)

(6) H. Méry. *Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie* (Thèse Paris, 1884, p. 90 (observat. résumée).

Etat actuel (13 février). — Incoordination motrice très accusée ; réflexes rotuliens abolis ; retard considérable de la perception des sensations ; sensibilité au contact conservée ; troubles de la sensibilité à la température ; perte du sens musculaire. Les douleurs fulgurantes sont actuellement très violentes, le malade a toujours de l'incontinence d'urine. Il existe un léger degré de myosis, les pupilles ne changent pas sous l'influence des variations lumineuses, et obéissent bien au contraire à l'accommodation.

Quatre ou cinq mois avant d'entrer à l'hôpital, le malade a éprouvé au niveau de la partie inférieure gauche du ventre et à la face interne de la cuisse gauche des démangeaisons très vives, puis, dans ces endroits, la peau est devenue plus dure, plus épaisse, de façon à former des plaques indurées qui ont augmenté peu à peu. Les démangeaisons ont aujourd'hui disparu.

Au niveau de la fosse iliaque gauche, existe une plaque saillante aux contours assez réguliers, au milieu de laquelle on voit des parties déprimées formant comme des îlots sains au milieu des parties malades. Autour d'elles, sont deux îlots analogues et également saillants complètement séparés d'elle ou bien s'y rattachant par de petits prolongements étroits. Ces plaques font une saillie d'à peu près un millimètre et présentent une coloration jaunâtre, le bord étant légèrement rosé sur certains points. Ces plaques sont dures et résistantes au toucher, elles ne se laissent pas déprimer par les doigts. La peau saine autour des plaques est un peu plissée.

A la partie inférieure de la face interne de la cuisse gauche se trouvent des lésions analogues, mais beaucoup plus étendues. Il existe également, suivant le trajet de l'artère fémorale, une plaque commençant vers le quart supérieur de la cuisse, pour se terminer à 2 centimètres du creux du jarret par de petits prolongements irréguliers. Coloration, consistance, saillie, sont les mêmes que dans la plaque précédente. Les bords présentent une coloration rappelant le lilac ring. En son milieu enfin, on trouve deux espaces de peau saine. Au-dessus de cette plaque, on en trouve une petite isolée, de la grandeur d'un pois, peu saillante, mais offrant tous les autres caractères des précédentes. Au niveau de toutes ces plaques, il existe une hyperesthésie marquée.

Dans le cours de mai, un matin, après avoir ressenti des douleurs violentes pendant la nuit dans le deuxième orteil gauche, le malade a trouvé ce doigt froid et noirâtre ; il s'agissait d'une simple ecchymose qui disparut ensuite peu à peu. Même accident peu après, au niveau du genou gauche. Enfin en août, il se fit une collection sanguine sous-cutanée au niveau de la racine du cinquième orteil droit sur la face interne. On dut l'ouvrir et la cicatrisation se fit mal, il se fit là une espèce d'ulcération chronique comme dans les maux perforants.

Les artères du malade sont un peu athéromateuses, il existe un peu de retentissement du deuxième bruit du cœur à la base.

Ce malade a eu un nouveau mal perforant à la plante du pied au niveau du cinquième orteil droit.

La marche du malade s'est améliorée depuis son séjour à l'hôpital. Actuellement en janvier 1889, les plaques de sclérodémie n'ont pas changé d'aspect.

La syringomyélie, signalée une première fois par Gowers en 1873, le fut à nouveau par Hochenegg (1) dans sa première observation,

(1) Hochenegg. *Med. Jahr. Vienne*, 1885. p. 569.

puis par Bramann (1). Weiss a de même cité la gangrène symétrique dans la syringomyélie.

Iscovesco (2) a rapporté 3 cas d'asphyxie locale dans la paralysie générale; Vulpian (3) un cas au cours de l'atrophie musculaire progressive; Saenger (4), un cas de gangrène symétrique des pieds dans une paraplégie avec paralysie de la vessie et du rectum consécutivement à une chute de voiture (5); Hallion, un cas de sclérodermie dans la paralysie infantile; Balzer (6), un cas de sclérodermie également coïncidant avec un goitre exophtalmique, etc.

Nous donnons un cas de syncope locale au cours d'une pachyméningite cervicale; il est emprunté à E. Busy.

Obs. LXXIII (7). — Léon M..., 43 ans, serrurier, dont le père est mort à 80 ans, d'apoplexie (?) et la mère à 37 ans, d'affection cardiaque, n'a fait aucune maladie jusqu'en 1870, époque où il fut pris d'une fièvre typhoïde. En 1872, chancre syphilitique; bronchite en 1875. L'affection actuelle, qui remonte à 8 mois, commença par des douleurs dans l'épaule droite, qui finirent par s'étendre à l'épaule gauche, et s'irradiaient dans le bras et les doigts. Dès le début, par accès, les III^e et IV^e doigts devenaient pâles, froids, exsangues et insensibles, surtout sous l'influence du froid, et cette pâleur cadavérique était suivie d'une réaction intense et douloureuse, avec œdème rouge et passager. Depuis le 1^{er} mai, les douleurs sont devenues continuelles et insupportables, surtout dans le bras droit qui est atrophié; les mouvements de flexion ou d'extension provoquent de la douleur.

La tête est penchée en avant et le malade éprouve beaucoup de peine à la redresser. Il se plaint d'une douleur à la nuque, quand il cherche à placer sa tête dans l'extension forcée. La pression et la percussion de la nuque sont peu douloureuses. Quelques mouvements fibrillaires rares dans le moignon droit. Pas de troubles de la sensibilité à l'épaule gauche. A l'épaule droite, un peu d'anesthésie qui se prolonge jusqu'au niveau du coude environ, mais plus à la partie interne.

Le malade présente une syncope locale symétrique typique de l'annulaire et du médius. Elle se répèterait, dit-il, tous les jours et toutes les fois qu'il est exposé au froid; elle serait douloureuse surtout à la période de réaction.

Rien au cœur, ni aux poumons, pas d'athérome. Urines normales. L'état général est en somme assez bon.

(1) Bramann. *Verhandlung d. XVIII^e Cong. d. deutsch. Gesellschaft f. chir.* Berlin 1889, XVIII, 29-37.

(2) Iscovesco. *Comp. rend. Soc. de Biol.*, 1894, I, p. 289.

(3) Vulpian. *Cliniq. de charité*, 1879.

(4) Saenger. *Soc. méd. de Hambourg*, 1896.

(5) A l'autopsie on trouva un ramollissement des substances blanche et grise du segment inférieur de la moelle et des foyers hémorragiques dans les parties latérales des cornes postérieures de la moelle lombaire.

(6) Balzer, in E. Bouttier. *De la sclérodermie* (Th. Paris 1882, p. 151).

(7) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud* (Thèse Paris, 1899. Observation I, p. 34) (Résumée).

Parmi les maladies du système médullaire au cours desquelles évoluèrent les accidents qui font l'objet de cette thèse, citons encore la compression médullaire par mal de Pott (Schlesinger) (1), la cyphose lombaire, (Calmann) (2), le sarcome de la moelle (Schlesinger et Calmann), la paralysie spinale antérieure (Mac Bride), etc... En ce qui regarde la sclérodermie, rappelons le cas de Luys et de Chalvet, où l'on trouva des lésions de la moelle.

Maladies du système nerveux périphérique. — Les névrites ont été signalées dans les cas de sclérodermie (Lagrange) (3) et plus souvent encore dans des cas de « phénomènes de Raynaud ». « Les névrites avec phénomènes de Raynaud manifestes, vérifiées par l'autopsie se trouvent, dit E. Bussy (4), dans les observations de Pitres et Vaillard (5), de Wiglesworth (6), de Rakhmanikoff (7) (typhus, anémie, lésions vasculaires), d'Affleck (8) (tuberculose, faiblesse de constitution), de Coupland (9) (épilepsie, démence), de Dehio (10), etc. » Mais au fond, on voit que dans tous ces cas, les névrites, au point de vue étiologique, ne sont pas des facteurs uniques et par suite perdent beaucoup de leur intérêt ; en cela l'étiologie encore se montre en harmonie avec le pathogénie que nous proposons.

Névroses. — Syncope et asphyxie locales, gangrène et sclérodermie sont d'observation presque vulgaire dans les névroses et celles-ci, de toutes les maladies du système nerveux, sont certainement celles sur lesquelles, au point de vue étiologique, nous devons le plus nous étendre.

Epilepsie. — Raynaud lui-même a signalé l'épilepsie dans son observation XIX (11) à titre d'antécédent ; on peut citer les observa-

(1) Schlesinger. *Sem. médicale*, 1895.

(2) Calmann. *Jahr. f. Psycho.*, 1896, XV.

(3) Lagrange. *Contribution à l'étude de la sclérodermie avec arthropathies et atrophie osseuse* (Th. Paris, 1874).

(4) E. Bussy. *De la sclérodermie* (Thèse, Paris, 1886, p. 38).

(5) Pitres et Vaillard. *Archiv. de Physiol.*, 1885, V, n° 1.

(6) Wiglesworth. *Peripheral neuritis in Raynaud's disease* (*British med. Journal*, 1887, p. 57).

(7) Rakhmanikoff. *Revue de Médecine*, 1892, n° 4.

(8) Affleck. *British med. Journal*, 1888, t. II, p. 1269.

(9) Coupland. *The Lancet*, 1887, p. 72.

(10) Dehio. *Revue de Hayem*, XVIII, p. 651.

(11) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités* (Th. Paris, 1862, observation XIX, p. 101).

tions encore de Féré (asphyxie locale) (1), de Wigglesworth, de Southey, de Thomas (2), de Bland (3), d'Osler (4), etc ; celles enfin d'Eparvier et de Féré et Batigne que nous donnons ci-dessous :

OBS. LXXIV (5). — M... (Pauline), âgée de 6 ans 4 mois, est de bonne constitution. Il y a deux ans, elle eut une affection oculaire qui nécessita l'usage répété de collyres. Ce traitement déplaisait tellement à la petite malade que sa mère lui attribue les crises fréquentes d'épilepsie confirmée qui datent précisément de cette époque. Ces crises surviennent quelquefois tous les deux jours, d'autres fois elles se répètent trois ou quatre fois dans la journée. Leur durée varie entre 5 et 15 minutes, et la malade n'en garde aucun souvenir.

Les yeux, un peu voilés, donnent à la physionomie un air égaré. Pas de strabisme. Fonction digestives bonnes. Pas d'asymétrie faciale. Voûte palatine légèrement ogivale.

Aux extrémités supérieures et inférieures, la peau est plaquée de marbrures cyanotiques intermittentes.

OBS. LXXV (6). — W... L... (Ch.), 19 ans. Taille 1^m70, envergure 1^m73 ; poids 61 kilogrammes ; dynamomètre, aux deux mains = 40.

Antécédents héréditaires. — Père mort de lithiase urinaire ; mère nerveuse, sans troubles caractérisés. Une sœur est morte de méningite à six mois ; une autre se porte bien ; un frère est mort accidentellement.

Antécédents personnels. — Convulsions dans l'enfance ; fièvre typhoïde à 11 ans ; premier accès d'épilepsie sans cause apparente, à 12 ans (14 juillet 1886). Depuis cette époque, les accès se sont répétés aussi bien de jour que de nuit, à des intervalles de 8 jours à 2 ou 3 mois, mais jamais plus.

En dehors de ses accès convulsifs, W... est d'une émotivité manifestement morbide. Il a toujours été mélancolique et taciturne ; enfant, il jouait à peine et n'a jamais pu rester sans lumière la nuit. Il est très affecté de sa maladie, réclame toutes sortes d'interventions chirurgicales. La moindre contrariété lui procure une crise de larmes.

Lorsqu'on l'examine à découvert, son émotivité morbide s'objective, non seulement par l'accélération et l'augmentation de l'énergie des battements du cœur, mais par une roséole couvrant sa poitrine et parfois même, si l'émotion est vive, l'abdomen, le dos, les membres, etc... Ces plaques rouges, isolées ou groupées en corymbes, disparaissent en s'effaçant progressivement dans un ordre inverse de celui dans lequel elles ont apparu.

W... éprouve chaque matin au réveil un engourdissement avec fourmillement des doigts ; il est incapable de se servir de ses mains. Ses doigts sont complètement décolorés. Il a été toute sa vie sujet à ce phénomène qui se produit aussi bien l'été que l'hiver, bien que beaucoup plus prononcé et plus douloureux dans cette dernière saison. Ordinairement, cet état dure 10 à 15 minutes, mais, dans les temps froids, il dure souvent plus d'une heure et se reproduit dans la journée. Le frottement et le travail soulagent ce trouble.

(2) Féré. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1891, p. 354.

(3) Thomas, *A case of Raynaud's disease, associated with convulsions and hemoglobinuria* (*Journ. of Klin. hôpital reports*, II).

(4) Bland. *British med. Journal*, 1889, I, p. 1227.

(5) Osler. *Americ. Journ. of the medic. science*, nov. 1896 (*Gaz. hebdom.*, 1896, p. 1154).

(6) J. Eparvier. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités* (Th. Lyon, 1884, observation XIV, p. 39 (Observation résumée)).

(7) Féré et P. Batigne. *Revue de médecine*, 1882, p. 891 (Observation résumée).

Ce n'est que pendant l'hiver que ce même phénomène se produit aux pieds, qui ne se sont jamais pris que le matin. Les mouvements lui procurent aussi du soulagement.

En outre, W. présente à la surface du corps des plaques tranchant à peine lorsque le malade a chaud, très apparentes quand il est mis à nu, d'une coloration variant du rose au violacé suivant les circonstances; sa mère les avait remarquées dès son enfance et elles ont conservé la même distribution et la même forme irrégulière.

Elles siègent : la plus grande sur la cuisse droite, une autre au-dessus et en dehors du genou gauche ; d'autres encore au niveau de la crête iliaque droite sur le côté droit du thorax, au-dessous du pectoral; enfin sur le bord interne de la saillie du biceps gauche. Ces plaques s'effacent par la pression ou par une forte tension, mais reviennent très rapidement. La peau ne présente aucun changement apparent de structure, aucune saillie, aucune modification du système pileux, aucun épaissement ni aucune desquamation de l'épiderme.

L'examen d'un fragment de peau n'a révélé qu'une dilatation assez considérable (100 à 120 μ) des vaisseaux des papilles sans altération du tissu conjonctif, ni du tissu élastique.

La station debout un peu prolongée donne aux membres inférieurs, au-dessous des genoux, un aspect marbré et une teinte violacée, moins foncée pourtant que les plaques dont nous avons donné la topographie. Les extrémités présentent toujours un refroidissement sensible.

— 5 mars. — On prend la température simultanément à la partie supérieure et externe de la cuisse droite, au niveau de la plus grande plaque et de la cuisse gauche, le sujet étant debout et nu.

Heures.	Température.		Heures.	Température.	
	Cuisse droite.	Cuisse gauche.		Cuisse droite.	Cuisse gauche.
9 h. 30	29°,	29°,8	9 h. 39	30°,5	31°,2
9 h. 31	29°,4	30°,4	9 h. 40	"	"
9 h. 32	29°,7	30°,8	9 h. 41	30°,6	"
9 h. 33	29°,8	31°	9 h. 42	30°,7	"
9 h. 34	30°	31°,2	9 h. 43	30°,8	"
9 h. 35	30°,2	31°,2	9 h. 44	31°	"
9 h. 36	30°,3	31°,2	9 h. 45	31°,2	"
9 h. 37	30°,4	31°,2	9 h. 46	"	"
9 h. 38	"	"	9 h. 47	"	"

7. — On prend la température sur deux points symétriques de la partie postéro-supérieure des cuisses.

Heures.	Température.		Heures.	Température.	
	Cuisse droite.	Cuisse gauche.		Cuisse droite.	Cuisse gauche.
10 h. 07	27°,6	28°,6	10 h. 16	30°,6	31°,4
10 h. 09	29°,2	29°,8	10 h. 17	30°,6	31°,4
10 h. 10	29°,6	30°,2	10 h. 18	30°,7	31°,4
10 h. 11	30°	30°,4	10 h. 20	30°,8	31°,5
10 h. 12	30°,2	30°,6	10 h. 21	"	31°,6
10 h. 13	30°,2	31°	10 h. 22	"	31°,7
10 h. 14	30°,4	31°	10 h. 23	"	"
10 h. 15	30°,5	31°,2	10 h. 24	"	"

Outre ces taches vasculaires, le malade présente de nombreuses taches de lentigo sur le cou et sous le menton. Dans la région parotidienne gauche,

quelques-unes de ces taches sont surmontées de poils hypertrophiques ; sur le devant du thorax, on trouve un petit *moluscum pendulum*.

W. ne présente pas de signes grossiers de dégénérescence et est assez intelligent. La sensibilité cutanée est diminuée des deux côtés, mais surtout à droite. L'olfaction et la gustation sont normales. La vision paraît l'être également, quant à l'acuité et à l'étendue du champ visuel ; mais W. ne distingue que les nuances foncées du violet.

Depuis son entrée jusqu'à la fin d'août, le nombre de ses accès n'a pas diminué (trois par mois en moyenne), malgré l'élévation de la température et 7 grammes de bromure de potassium par jour.

La sensibilité cutanée ne paraît pas diminuée sur les plaques angiomateuses.

On le voit, les observations ne manquent pas en ce qui regarde la névrose épileptique, mais nous devons faire ici une remarque : c'est que les phénomènes qu'elles montrent évoluant sur le terrain épileptique se rapportent le plus souvent à la syncope et à l'asphyxie locale ; mais que nous n'y assistons que bien moins fréquemment à la production du processus gangréneux ou du processus sclérodermique. Il semblerait donc que la névrose crée assez facilement le spasme des phénomènes de Raynaud, mais qu'elle a besoin de s'associer à d'autres facteurs étiologiques pour produire les autres accidents ; et cela vient encore confirmer ce que nous disions à propos de la pathogénie.

Hystérie. — La même remarque s'applique à l'hystérie. Celle-ci est un des facteurs qui a été signalé le plus fréquemment. Pour nous, il joue même, comme nous l'avons indiqué, un rôle plus considérable encore qu'on ne le pense ; et l'on pourrait retrouver un peu dans tous les auteurs des faits qui seraient ici à leur place. S'il fallait même citer des noms, la liste serait trop longue et nous nous bornerons à choisir quelques cas plus particulièrement intéressants.

*
* *

OBS. LXXVI (1). — X..., 25 ans, jeune fille de petite taille et d'un blond très clair ; mal réglée pendant plusieurs années ; depuis l'âge de 24 ans, la menstruation est devenue régulière ; légèrement ictérique, a eu quelques attaques de nerfs avec perte de connaissance, sensation de boule, pleurs, rires involontaires. De 14 à 18 ans, elle a beaucoup souffert d'engelures qui la tenaient alitée pendant trois mois de l'hiver. Elle est, depuis très longtemps, très sujette à avoir les doigts morts ; ceux-ci deviennent à chaque instant le siège d'un refroidissement, d'une pâleur, d'une insensibilité absolue. Le retour des règles n'a pas modifié cet état. Les doigts présentent une conformation toute particulière : ils sont extrêmement gros et mous ; les mains elles-mêmes semblent œdématisées, et cela contraste d'une manière frappante avec les poignets et les avant-bras très grêles. Les ongles ne sont pas recourbés en massue. Le pouls est bien perceptible. Les pieds présentent la même apparence que les mains ; il semble que tout y soit peau et tissu cellulo-adipeux. Cette jeune fille est morte récemment d'un kyste hydatique du foie.

(1) Observation de Marey in M. Raynaud, *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*, (Th. Paris. 1862, Observat. II, p. 48).

*
* *

Obs. LXXVII (1). — C..., (Marie), 14 ans 1/2, dont le père est mort alcoolique, est entrée l'an dernier à l'hôpital pour des crises nerveuses avec mouvements désordonnés des membres, et perte de la vue, mais au cours desquelles la malade entendait ce qui se disait autour d'elle. Ces crises ont cessé depuis six mois pour être remplacées par des douleurs stomacales et des vomiturations après le repas. Un peu de toux sans rien à l'auscultation. Rien au cœur. Urines normales. La malade n'est pas réglée. Au point de vue nerveux, on trouve seulement une inégalité pupillaire en faveur de la pupille gauche, un point douloureux au niveau de la première lombaire et une sensation de constriction au creux épigastrique avec angoisse légère. — Bon état général. L'observation rapporte seulement quelques vomiturations rebelles au traitement aux dates des 23, 25 avril et du 6 mai. Le 9 mai, apparaissent deux pustules positives consécutives à la vaccination pratiquée le 30 avril.

— 13 mai. — Un peu de brusquerie dans les mouvements qu'on peut comparer à des secousses choréiques. Les deux mains présentent, par intervalles irréguliers, une teinte cyanotique qui remonte jusqu'à la partie moyenne des avant-bras. On peut provoquer son apparition des deux côtés en plongeant une des mains dans l'eau froide et pendant cet état, la malade n'éprouve rien autre qu'une sensation de froid.

Sensibilité intacte. Rien aux oreilles, ni au nez. Le début de l'affection ne peut être indiqué.

— 15 mai. — Pendant une période asphyxique, pouls régulier, 60 pulsations à la radiale, et 60 contractions cardiaques à la minute.

16. — Très légers mouvements choréiformes. Elle continue à vomir après le repas.

— 5 juin. — Les accidents asphyxiques n'ont pas reparu depuis deux jours; les mains présentent une coloration et une température normales.

10. — L'enfant sort, sans avoir présenté de nouveau de l'asphyxie locale.

Obs. LXXVIII (2). — Ger... (Angèle), 33 ans, couturière.

Antécédents héréditaires. — Père et mère morts bacillaires. La mère était très nerveuse, mais elle n'eut jamais d'attaques convulsives. Deux frères bien portants, mais coléreux. Un frère décédé avait des crises. Deux sœurs bien portantes sont très nerveuses.

Antécédents personnels. — Nervosisme toujours excessif. Pertes de connaissance précédées de sifflements d'oreilles et durant une demi-heure au maximum. Vers 11 ans, ces crises se répétaient quelquefois deux ou trois fois par jour, et n'ont cessé qu'un an après l'apparition des règles, qui furent toujours irrégulières.

A 18 ans, la malade accouche d'une petite fille, morte à 4 ans de méningite. Cette perte la jeta dans un état nerveux très grave avec des insomnies rebelles. Six mois après, violente crise d'hystérie d'une demi-heure environ; puis un mois plus tard, nouvelle crise précédée d'une période d'énervement avec sensation de boule.

Les crises ont augmenté de fréquence pendant quatre ans; puis après une accalmie relative de deux ans, elles sont revenues depuis trois ans et demi avec leur intensité et leur périodicité d'autrefois. Durée : de trois quarts d'heure à une heure.

(1) J. Eparvier. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités.* (Th. Lyon, 1884, Observat. XVIII, p. 44) (résumée).

(2) J. Attal. *Des troubles vaso-moteurs dans l'hystérie* (Thèse Paris, 1898, Observation I, p. 15) (résumée).

La malade déclare vomir du sang au moment de ses règles, depuis cinq ou six mois. Le sang est rouge et ne renferme pas de caillots. La quantité est évaluée à un demi-verre; elle a souvent remarqué, le soir, de l'œdème des jambes.

Appareil digestif. — Appétit capricieux. Vomissements alimentaires rares. La malade prend du café en quantité exagérée. Pas d'excès éthyliques.

Système nerveux. — Dynamomètre : 14 à droite, 20 à gauche. Pas de troubles de la marche. Diminution de la sensibilité dans tout le côté droit du corps. Zones d'hyperesthésie au niveau du rachis, du vertex, de la région ovarienne à gauche et des seins.

Organes des sens. — Champ visuel rétréci à droite; acuité visuelle égale des deux côtés. Pas de dyschromatopsie. L'ouïe est normale; l'olfaction un peu diminuée à droite.

Troubles trophiques et vaso-moteurs. — Depuis l'âge de 11 ans, le bras et surtout la jambe droite ont une teinte violacée, et sont le siège d'une sensation constante de froid. Actuellement, on constate un érythème violacé d'aspect réticulé au membre supérieur où il remonte jusqu'à l'aisselle, et au membre inférieur où il remonte jusqu'à l'aîne. Il n'y a pas, dans ces régions, d'adénites. Les pommettes sont toutes violacées mais la teinte est beaucoup plus accentuée du côté droit.

En même temps, la malade accuse des sensations de froid et des fourmillements, la température cutanée semble moindre à droite, mais l'examen thermométrique n'a pas donné des résultats précis.

Réflexes. — Le réflexe pharyngé est normal, plutôt exagéré. Le réflexe rotulien est exagéré. Le réflexe plantaire est plus marqué à gauche.

Intellect. — Grande mobilité d'esprit. La malade rit et pleure sans raison. Pas de défaillances de la mémoire.

L'appareil circulatoire, sauf un peu de faiblesse du pouls, est normal. Rien du côté de l'appareil respiratoire.

— Le 13 novembre. — La cyanose existe toujours aussi accentuée. Comme traitement : douches écossaises et ergotinine Yvon.

Obs. LXXIX (1). — N... (Martin), âgé de 22 ans, soldat, nous apprend qu'à l'âge de 15 ans, par suite d'une immersion brusque dans de l'eau très froide, en janvier, ses mains et ses pieds devinrent bleus, que, depuis cette époque, cette teinte a persisté avec plus ou moins d'intensité, qu'il avait eu quelques crises nerveuses, et que, depuis son arrivée au régiment, il avait eu très souvent des attaques qui l'empêchaient de faire son service. Il se plaint de douleurs siégeant dans les extrémités cyanosées. L'état général est assez bon, malgré un peu d'anémie et un peu de rudesse dans la respiration au sommet du poumon droit. Appareil circulatoire normal.

Les extrémités froides et couvertes d'une légère sueur visqueuse présentent une couleur violacée assez légère, plus marquée sur les doigts et sur les orteils que sur les mains et sur les pieds, et s'étendant, pour la main, jusqu'au poignet, et pour le pied, jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne. La sensibilité tactile est très affaiblie; en revanche, le malade accuse des picotements qui s'étendent, pour les mains, des doigts jusqu'au coude, et pour les pieds, des orteils jusqu'au tiers moyen de la jambe.

(1) A. Thèze. *Quelques considérations sur un cas d'asphyxie locale des extrémités* (Thèse Paris, 1872). Remarquons que Thèze considère son malade comme épileptique; mais, sous le nom d'attaques épileptiformes, il décrit un tableau facile à reconnaître de l'hystérie, c'est pourquoi nous avons mis ici son observation dont nous ne donnons qu'un résumé.

26. — Rien de particulier ; le malade a les extrémités froides ; la teinte violacée est très peu accusée.

27. — Attaque hystériforme subite. La peau est froide ; le pouls très petit. Les extrémités, observées avec soin pendant l'attaque, sont très fortement cyanosées. L'attaque dure près d'un quart d'heure. La cyanose a presque complètement disparu après l'attaque.

28. — A la visite du matin, les extrémités présentent une teinte bleue très manifeste et sont très froides. Le soir, le malade, est en proie à une nouvelle attaque qui dure six minutes. Cette fois la cyanose persiste, mais est moins accusée que pendant l'attaque.

Prescription : Demi-ration de pain et de vin, tilleul, julep avec 1 gramme de bromure de potassium.

29. — Pas d'attaque, la cyanose persiste.

30. — Pas d'attaque ; seulement à quatre heures du soir, heure à laquelle avaient lieu les attaques précédentes, la cyanose est devenue très accusée. Par la pression, la coloration disparaît pour revenir quelques instants après la cessation de la pression. La main droite est plongée dans l'eau froide pendant que la main gauche est placée dans un bain d'eau chaude ; la coloration bleue persiste à la main droite ; elle disparaît à la main gauche. Avant que l'on plongeât la main gauche dans l'eau chaude, elle était à peu près insensible aux piqures d'une épingle ; après l'expérience, la sensibilité est revenue. La température des mains et des pieds était avant l'expérience : M., 18° ; P., 17°.

— Du 1^{er} au 16 mai, l'état, à peu de chose près, reste le même ; le 16, la cyanose paraît moins forte. La température extérieure est à 20°. La température des mains et des pieds donne : matin : mains, 21° ; pieds, 20°5 ; soir : mains, 21°8 ; pieds, 20°5.

18. — La température extérieure est assez élevée, 25°. Matin : mains, 34°2 ; pieds, 23°6 ; — Soir : mains, 34° ; pieds, 32°.

20. — La température est à 31° dans la salle où se trouve le malade. La cyanose a complètement disparu. Matin : mains, 35° ; pieds, 29°. — Soir : mains, 36° ; pieds, 32°1.

22. — On procède à l'expérience suivante : pendant cinq minutes, le malade a tenu deux blocs de glace entre ses mains qui, ensuite, pendant vingt-cinq minutes, ont été plongées dans un bain froid, à la température de 6°. Le malade supporte assez facilement cette immersion. Il accuse comme des piqures d'épingles depuis les doigts jusqu'au coude. A la sortie du bain, sensation très pénible, très différente de celle qu'il éprouve lorsque ses doigts sont violacés, la douleur actuellement lui paraissant plus profonde. A la suite de l'expérience, les mains sont rouges et ne présentent pas cette sueur visqueuse qui accompagne la cyanose. La sensibilité est très fortement accentuée dix minutes après la sortie du bain froid. La teinte violacée n'a pas reparu. Les yeux fermés, le malade reconnaît assez difficilement les objets qu'on lui fait toucher.

25. — Sous l'influence d'un abaissement de température extérieure (19°), la cyanose a reparu ce matin et a persisté les jours suivants : Mains, 20° ; pieds 19°.

— 4 juin. — Le malade est pris d'une attaque semblable à celle qu'il a eue à son entrée ; au début de cette attaque, existait la teinte violacée des extrémités, elle n'a pas augmenté au cours de la crise et à même diminué à la fin. Matin : mains, 20°6 ; pieds, 22°. — Soir : mains, 25°2 ; pieds, 29°.

8, matin. — Le malade est au début d'une attaque, et tandis qu'elle se produit, on remarque que les mains sont cyanosées, mais comme avant le début de la crise. A la fin de l'attaque, la cyanose a presque complètement disparu ; les urines, examinées avec soin, ne présentent ni albumine, ni sucre ; elles

sont blanches, claires, limpides et présentent une densité de 100 grammes.

8. — soir. — La teinte violacée des extrémités a disparu; les extrémités sont très pâles et froides.

9. — La cyanose a reparu ce matin. A 5 heures du soir, le malade fait une nouvelle crise de 12 minutes environ, pendant laquelle on ne constate pas de cyanose aux extrémités. A la fin de la crise, la cyanose reparait. Cinq minutes après la cessation complète des accidents, le malade se renverse de nouveau en arrière et une nouvelle attaque se produit; en même temps, les mains se cyanosent plus fortement qu'au début. Ces accidents durent cinq minutes, puis tout à coup disparition de la cyanose et détente complète.

10. — Le malade a eu une nouvelle crise, bornée simplement à un tremblement général, sans perte de l'usage de la parole et sans cyanose plus marquée qu'à l'ordinaire. Elle n'a duré que deux ou trois minutes.

11. — Nouvelle attaque débutant par une cyanose et par la contracture des membres supérieurs. Quand le malade revient à lui, il n'y a plus de cyanose bien marquée, mais les extrémités sont toujours pâles et froides, surtout les pieds. Trois ou 4 minutes après la cessation des accidents, ils recommencent à nouveau, mais cette fois l'attaque ne dure que 5 minutes. A peine celle-ci achevée, survient une troisième crise qui n'a eu, ni la durée, ni l'importance des précédentes, et à la suite de laquelle le malade est rentré dans son état ordinaire.

15. — Les mains et les pieds sont pâles et froids, mais la teinte bleuâtre a presque disparu.

18. — Nouvelle crise à 6 heures 1/2 du soir, au cours de laquelle les mains sont fortement cyanosées; la température de la paume de la main s'est très sensiblement abaissée; le thermomètre, placé dans la main du malade et dans l'aisselle, fait constater une différence de température de 13 degrés. Au bout de vingt minutes, le malade reprend connaissance. A huit heures du soir, la crise est complètement terminée.

25, 8 heures du matin. — Les mains sont cyanosées, mais la teinte bleue a déjà disparu au pouce et au médius de la main droite qui paraissent, au moment de l'observation, atteints d'hypérémie active. C'est par ces doigts que, au dire du malade, la cyanose a commencé à se montrer plus vive ce matin.

— Jusqu'au 2 juillet, l'état est resté à peu près le même; à cette date, la teinte violacée a duré de 5 à 7 heures du matin, puis a disparu pour revenir à 11 heures; elle disparaît à midi et revient à 2 heures pour disparaître à 3 heures.

— Même état (3 accès quotidiens) presque chaque jour jusqu'au 8 août. A cette date, le matin, la teinte violacée a présenté une grande intensité. Le malade se sent fatigué; il éprouve une grande lassitude; il ne peut manger et est obligé de s'aliter dans l'après-midi. A ce moment, la cyanose est très prononcée. Le malade a quelques vertiges, puis tout rentre dans l'ordre et la cyanose disparaît.

— Le malade n'a plus d'attaque depuis le 18 juin. Pendant tout le mois de septembre, la marche de l'affection fut la même. Réformé, ce jeune soldat quitta l'hôpital au mois de mars: pendant toute la période intermédiaire, il n'eut que 4 ou 5 attaques, mais peu sérieuses, et, à son départ, les accès de cyanose étaient moins fréquents, la douleur avait disparu; seulement les extrémités étaient toujours très froides, et présentaient une très légère teinte bleuâtre.

Le traitement qui fut institué eut surtout pour but de remplir l'indication symptomatique de l'affection: KBr., contre les attaques; extrait de noix vomique, acide arsénieux, frictions excitantes, sulfate de quinine, opium contre l'état local, autant de remèdes d'ailleurs qui restèrent sans résultat.

Obs. LXXX (1). — Marie C..., naquit en Lorraine, en 1862, de parents, robustes. Ni le père, mort à 58 ans, peut-être de tuberculose (?) ni la mère emportée à 51 ans, probablement d'un cancer utérin (?) ne présentèrent de tare arthritique ou nerveuse et ne firent, leur vie durant, d'autre maladie grave que celle qui les enleva à l'affection de leurs 13 enfants. De ceux-ci, 3 moururent tout petits, la malade ne sait de quoi, une autre de ses sœurs fut enlevée à 17 ans par une « phtisie galopante » (?), enfin un de ses frères est mort pendant son service militaire, consécutivement à une fracture de jambe. Les enfants survivants sont bien portants. Nés agriculteurs, ils le demeurèrent tous, sauf notre malade, l'ainée de la famille et l'une de ses sœurs qui s'acclimata mal à la grand-ville et dut retourner bientôt au grand air.

Notre malade, venue à Paris en 1882, comme domestique, sembla moins souffrir du changement de vie. En 1884, Marie C., qui avait 22 ans alors, mettait au monde un enfant qui fut toujours bien portant malgré qu'il eût été confié aux soins d'une nourrice mercenaire et qui vit encore. L'accouchement fut normal; il révèle cependant déjà le caractère nerveux de la parturiente qui, poussant mal au début, accoucha enfin spontanément à la seule menace d'une application de forceps. Le retour de couche se fit bien. Marie C..., reprit son travail à la fin de la troisième semaine.

En résumé, c'est en 1895 seulement que, sans aucune cause appréciable (hygiène, intoxication professionnelle ou autre) la malade, toujours bien portante jusque-là, commence son histoire pathologique. Le début fut d'ailleurs vague; elle se sentait doucement devenir faible, elle souffrait de douleurs dans les épaules et dans les reins, mais se plaignait surtout d'une grande lassitude, qui, de jour en jour, la prenait davantage, sans que cela, semble-t-il, soit arrivé jamais jusqu'à la paralysie. Cependant le mot de myélite fut alors prononcé par le médecin traitant et Marie C., après un début de traitement, partit pour la campagne en octobre 1897. Elle y demeura un an, mais elle s'y reposa très peu, y souffrit moralement beaucoup, ennuis de famille et peines de cœur, et revint à Paris, fin 1898, à peine soulagée, à peine plus forte.

Elle s'aperçut alors qu'elle avait des varices, ne les soigna pas, et eut, en janvier 1899, un ulcère variqueux qu'elle négligea à peu près de même. Cependant, en mars 1899, il fallait s'arrêter et, le 30, elle entra à l'hôpital Saint-Joseph, salle Sainte-Elisabeth, n° 2, pour cet ulcère qui mit six semaines à se cicatriser. Elle n'y fut soignée que pour cet ulcère, se préoccupant si peu de ce qu'elle avait par ailleurs qu'elle n'en avait pas parlé. Ce ne fut ainsi que vers la fin d'avril que l'interne du service dans lequel elle se trouvait, s'étant par hasard aperçu des phénomènes que présentaient ses extrémités et nous en ayant parlé, nous pûmes nous y intéresser.

C'est en 1897 qu'ils apparurent pour la première fois au milieu des ennuis que la malade éprouva plus particulièrement à cette époque. Le médecin qui la vit à cette occasion parla de rhumatisme, et personne depuis ne s'en occupa autrement. Pourtant, dès le début, l'affection se présenta avec la même netteté qu'elle offre aujourd'hui; la seule modification que le temps y ait apporté n'intéressant que sa localisation.

Dans les premiers temps en effet et jusqu'à l'hiver de 1899 ce furent seulement les mains qui furent frappées; depuis, la malade s'est aperçue que les pieds souffraient du même mal, bien qu'à vrai dire, nous n'ayons jamais constaté aux extrémités inférieures rien de semblable à ce que présentaient les mains.

Actuellement, il est facile d'assister à un de ces accès, parce qu'ils ne se pro-

(1) Observation personnelle.

duisent pas seulement spontanément sous l'influence de causes extérieures diverses mais aussi lorsque la malade songe attentivement à son mal, lorsque, par exemple, on l'invite à présenter sa crise locale, qu'on lui affirme qu'elle commence, qu'elle vient, qu'elle est venue. Dans ces conditions, la malade éprouve un refroidissement progressif de ses mains qui tout entières s'engourdissent ; les doigts se meuvent difficilement et sur ces extrémités dévénues d'un blanc sale, tirant un peu sur le jaunâtre, perlent quelques gouttes de sueur froide. Ces phénomènes sont peut-être plus marqués encore au niveau des phalanges et des phalanges qu'en tout autre point des mains et celles-ci en ce moment sont objectivement très froides. Le thermomètre appliqué sur le dos de la phalange du troisième doigt marque 15°1, la température axillaire étant de 36°3, celle de la chambre de 14°.

La sensibilité cutanée est presque totalement abolie ; la malade ne sentant ni le contact, ni la piqûre, ni les différences de température des objets d'usage courant que nous avons sous la main. Il faut des écarts de température encore grands, pour qu'ils puissent être perçus. Quant au pouls, il est très petit, imperceptible et bat 63 fois à la minute. Ces accidents que nous n'avons jamais observés qu'aux mains chez notre malade sont d'ordinaire de durée très variable ; le plus souvent, l'accès est rapide et ne permet pas de prendre les observations qui précèdent. Cela nous eût été impossible si nous n'avions eu l'occasion de profiter, un jour où nous examinions ainsi la malade, d'un accès dont la première période dura 12 minutes environ. Il en est différemment des phénomènes qui suivent ce début, rapide, nous le répétons d'ordinaire, phénomènes qui se prolongent parfois plus de 25 minutes. Alors la coloration des mains change, dejaunâtre devient blanc bleuâtre, puis violacée, enfin couleur lie de vin très foncé et cette teinte est uniforme, si ce n'est au niveau des premières phalanges des doigts, où persistent quelques plaques pâles. Elle reste limitée aux mains, un peu plus accentuée peut-être sur leur face dorsale, mais n'envahissant pas les avant-bras.

Appliquer un doigt sur ces parties colorées, provoque en ce point le retour d'une coloration blanche, qui disparaît ensuite, mais lentement quand cesse la pression qui l'a causée.

En même temps, la malade qui n'éprouvait naguère qu'une sensation pénible d'engourdissement se plaint maintenant que cela « la brûle », sans cependant que cette douleur que la pression exagère notablement soit véritablement insupportable.

La motilité reste toujours aussi gênée qu'au début et la malade est impuissante à prendre une épingle que nous lui présentons sur une assiette. De même l'anesthésie cutanée persiste, la sueur légère ne cesse pas, le pouls reste filiforme, à 63, disparaissant sous la pression. Température locale = 16°. Après 25 minutes, la coloration des mains change encore, devient par places moins foncée, puis ces places s'étendent et la main redevient uniformément colorée, si ce n'est encore au niveau des premières phalanges des doigts qui présentent toujours quelques places pâles. Pendant 5 minutes les mains restent assez vermeilles, la malade y sent des démangeaisons d'ortie, et, dit-elle, comme des battements ; effectivement, le pouls s'est modifié, et est devenu beaucoup plus ample. Puis, petit à petit tout rentrant dans l'ordre, les extrémités prennent un aspect encore anormal, mais que la malade dit être leur aspect habituel. Pour mieux nous en assurer plus tard, et d'ailleurs pour ne pas importuner la malade nous ne poussâmes pas ce jour-là nos questions plus loin. La malade pendant toute la durée de l'accès n'a pas présenté de troubles de la vue.

— 24 avril. — La malade a eu hier et avant-hier 3 à 4 accès analogues à celui que nous vîmes le 22, mais de durée beaucoup moins longue ; ce matin

encore elle en a eu un en quittant la salle pour aller aux cabinets, mais très court, et au moment où nous l'examinions, elle n'éprouvait pas la moindre douleur aux extrémités. Ses mains vont très bien, dit-elle; en réalité, elles sont loin de présenter l'aspect normal; elles semblent légèrement enflées et la peau qui paraît un peu épaissie, est dure et peu mobile sur les plans profonds.

Les doigts qu'on dirait grossis, sont, sans être vraiment gênés, moins mobiles pourtant que ceux d'une autre malade quelconque de la salle. Leur forme est peu élégante, leurs attaches mal apparentes, ils sont limités latéralement par une ligne toute droite qui va du sillon interdigital au bout du doigt; enfin, ils présentent des plis nombreux, surtout abondants au niveau du sillon interdigital de l'index et du médius droit. A l'extrémité des doigts, les ongles facilement cassants, bombés, ne présentent rien de particulièrement intéressant.

La coloration des extrémités supérieures n'est pas davantage normale en ce moment où il n'y a pas d'accès pourtant. Elle est sur le dos des mains d'un rouge légèrement violacé; sur la face dorsale des doigts, la teinte est la même, sauf au niveau des premières phalanges où des places blanches rappellent la couleur de la vieille cire. Cette coloration spéciale des premières phalanges se retrouve sur leur face palmaire, nette ici encore par comparaison avec la paume de la main qui a sa couleur ordinaire.

Les extrémités sont toujours froides; la température de la salle étant de 13°, le thermomètre de surface appliqué sur le dos de la main ne marque que 19°9, alors que la température axillaire est de 36°7.

La sensibilité au contact, à la piqure, à la pression est intacte et nous remarquons que cette pression détermine sur les mains un changement de coloration analogue à celui qu'elle déterminait hier, mais peut-être moins long qu'il ne l'était alors à disparaître.

L'examen de la sensibilité thermique donne le résultat suivant: La malade sent très bien le chaud et le froid; mais la sensibilité à la chaleur semble plus délicate que la sensibilité au froid; cela est fort net même en utilisant simplement pour cette recherche les objets d'usage courant que nous avons sous la main.

Nous n'avons cherché ni la résistance électrique, ni le mode de réaction à l'électrisation galvanique et faradique. Quant au pouls, qui bat 84, il est toujours petit mais plus nettement perceptible qu'au cours des accès, le moment où ils se terminent étant excepté.

Nous examinons aujourd'hui la malade plus complètement que nous ne l'avions fait la première fois.

L'appétit est bon, mais parfois capricieux, les digestions se font bien, jamais l'estomac n'enfle après le repas; la malade cependant se dit très constipée. Cœur normal.

Il n'y a ni troubles pulmonaires, ni troubles génito-urinaires. Les urines sont claires et de réaction normale; nous n'avons pu savoir leur quantité par jour, D. = 1019; Urée = 14,19 par litre.

La malade, qui n'a jamais eu d'attaques de nerfs, mais est très impressionnable, a eu autrefois de grands maux de tête. Ils ne revêtaient pas la forme de la céphalée en casque, et ont complètement disparu. Les rêves, fréquents la nuit, rappellent à la malade ses ennuis de famille, et ne lui font jamais voir de bêtes, ni davantage les faits de sa vie courante. Les réflexes sont normaux, le champ visuel ordinaire et la sensibilité ne présente, les mains exceptées, rien d'anormal.

Aux extrémités inférieures, très variqueuses, seulement l'ulcère qui la fit rentrer à l'hôpital et qui est en voie de cicatrisation d'ailleurs.

28. — Ayant amené la malade à notre collègue et ami le Dr Viollet pour l'examen de ses vaisseaux rétiens, nous nous apercevons pour la première fois qu'elle présente des troubles de la marche, passés jusqu'alors ina-

perçus pour nous, qui avions vu la malade seulement dans son lit. La marche est lente, pénible ; la malade qui porte tous le poids de son corps sur le pied droit, traîne le pied gauche. Celui-ci frotte légèrement de la pointe et fauche peut-être un peu, mais très peu. La malade attribue ceci à son ulcère variqueux et à sa faiblesse.

Examinée à l'ophtalmoscope par le Dr Viollet au moment d'un accès que la malade avait provoqué, à notre demande, en songeant attentivement à son mal, Marie C... présente les phénomènes suivants :

OEil gauche : La papille est très nette ; les artères, de petit calibre et surtout pâles, très pâles, au point que cette pâleur rend difficile la vision nette de leur calibre. Au contraire, les veines se détachent très nettement, elles paraissent avoir leur calibre normal et ne pas présenter de battement.

OEil droit : Les phénomènes sont les mêmes que pour l'œil gauche ; cependant un peu moins nets. En effet, tandis que les veines ne changent guère, les artères semblent se détacher mieux, elles sont un peu moins petites, et plus visibles aussi. Nous remarquons d'ailleurs à ce moment qu'au niveau des mains la réaction commence à se produire.

OEil gauche immédiatement après la fin de l'accès : Les veines ne paraissent pas avoir changé ; quant aux artères, quelques-unes sont pâles encore, mais deux en particulier paraissent franchement plus pleines, plus foncées, de contour plus net.

— 5 mai. — La malade est toujours dans le même état général ; l'état de ses mains est aussi stationnaire, son ulcère en revanche se cicatrice petit à petit.

La malade ayant un accès au moment où nous l'interrogeons, nous en profitons pour plonger une de ses mains dans l'eau chaude, et l'autre dans l'eau froide, comme Thèze le fit dans l'observation que nous venons de rapporter ; nos résultats n'ont fait que corroborer les siens. La main cyanosée, plongée dans l'eau chaude, reprit sa coloration ordinaire, tandis que l'autre main gardait sa coloration violacée ; malheureusement, nous n'avons pas fait alors de mensuration thermométrique.

10. — Etat stationnaire. Quantité d'urine = 2.420 ; D. = 1022 ; Urée = 40.03. L'ulcère est presque complètement guéri.

13. — Pendant l'absence du chef de service, et à notre insu, la malade est envoyée à la maison de Tremblay à Roissy (Seine-et-Oise), et nous n'avons plus de ses nouvelles.

— Fin janvier 1900. — Ayant eu connaissance de l'adresse de la malade, nous lui écrivîmes pour lui demander de ses nouvelles. Elle a bien voulu nous en donner à plusieurs reprises.

— 2 février 1900. — Elle nous écrit à cette date :

« Je vous dirai que mes doigts ont toujours tendance à mourir, mais dans ce cas-là, je les plonge dans l'eau chaude et alors ils sont forcés de ressusciter, car je suis placée et ne peux faire mon travail avec des doigts morts. »

— 9 février 1900. — Lui ayant demandé des nouvelles de son état général et nous étant spécialement informés de sa nervosité, elle nous répond :

« Vous me demandez si, quelquefois, cela ne m'arrivait pas de pleurer sans savoir pourquoi : Eh ! bien, aujourd'hui, cela m'est arrivé, ce matin, j'ai pleuré comme une imbécille et ce soir aussi, et, demandez-moi pourquoi, je ne saurais vous le dire. » Elle ajoute plus loin : « Mes doigts sont morts au moins six fois aujourd'hui. »

18. — Nous avons revu la malade. Ses mains sont toujours dans le même état, et la marche est restée la même. La malade est à la fois très nerveuse et faible. Nous lui conseillons des pilules de valérianate d'ammoniaque, des toniques, et le port de bas à varices.

27. — La malade n'a fait aucun traitement et son état est toujours le même.

L'appétit seul a changé en mal ; il est devenu très capricieux, la malade mangeait très peu depuis quelque temps.

La venue à Paris de son fils, qui était resté jusque-là à la campagne, a augmenté, avec ses soucis, sa nervosité et son impressionnabilité ; aussi se dit-elle de plus en plus faible sur ses jambes.

— 27 mars. — Nous revoyons Marie C..., qui ne s'est encore aucunement soignée. Devant pareille insouciance nous lui parlons de la possibilité d'un traitement non médicamenteux, d'un traitement par l'hypnose ; mais la malade le refuse énergiquement et n'est plus revenue nous voir depuis cette époque.

*
**

Il existe des cas de gangrène chez des hystériques : celui de Steiner, quelques-uns de Hochenegg, d'autres encore ; d'ailleurs les faits de gangrène spontanée survenus du fait de l'hystérie sont indiscutables. « Après Riehl et Ehrl, Féré (1) a publié un cas de gangrène spontanée de la peau chez une hystérique. La malade, âgée de 23 ans, présentait, à la face interne de la jambe, une plaque, du diamètre de 5 centimètres. Elle avait été traitée, à 19 ans, pour un ulcère de l'estomac. Déjà Blandin, en 1847, avait publié un cas analogue (2). »

*
**

Obs. LXXXI (3). — Ros... 23 ans, sans profession, donne peu de renseignements sur ses parents : père mort à 45 ans, d'une affection de la trachée, mère migraineuse.

Antécédents personnels. — Fluxion de poitrine à 3 ans ; trois érysipèles à 16 ans dans la même année ; deux autres érysipèles l'un à 20 ans, l'autre en août dernier (1884). Règlée à 17 ans, elle a un fils bien portant, mais nerveux, fréquentes migraines, attaques hystériformes répétées depuis l'âge de 20 ans ; il y a un an, accès de gastralgie.

Il y a 5 ans environ, elle remarqua que souvent sa main blanchissait, devenait froide, pendant une heure ou deux ; la chaleur et la coloration revenaient ensuite avec de vives démangeaisons ; sensation de brûlure et rougeur très marquée. Un an après environ, le médius droit devint raide, se tuméfia ; sa coloration changeait et il survint des crises douloureuses assez vives. L'autre main se prit bientôt, puis la malade remarqua une induration de la peau qui s'étendait progressivement aux membres supérieurs, au cou, à la face, puis au thorax et enfin aux jambes.

Etat actuel. (3 janvier 1873). — Les doigts de la main droite cylindriques, ont leurs téguments tuméfiés, collés aux parties profondes, sans plis ; la première phalange est étendue, les autres légèrement fléchies. Le pouce présente des altérations cutanées mais a conservé sa mobilité. La peau est vernissée, lisse et cependant un peu rugueuse au toucher, luisante, rouge-violacé ; sa consistance est dure et élastique, son épaisseur considérable ; le doigt, par la pression, n'y forme pas d'empreinte persistante.

(1) Féré, *Soc. Biol.* Juin 1894.

(2) L. Lévi, *Archiv. de neurol.* 1895, p. 167.

(3) E. Bouttier, *De la Sclérodémie* (Thèse, Paris 1886. Observation XVII, p. 135) (résumée).

Autour des ongles et sur la pulpe des doigts, on voit un certain nombre de cicatrices déprimées, blanches, légèrement gaufrées dont quelques-unes sont consécutives à des ulcérations franches, et dont d'autres se montrent à la suite d'une pâleur jaunâtre des téguments dont l'épiderme fut soulevé par une petite quantité de liquide au milieu de vives douleurs et desquama ensuite sans écoulement de pus. Les ongles portent de nombreuses stries longitudinales. Sur le dos des mains, la peau est épaissie et dure ; quand on y fait des plis, l'épiderme se raidit à la façon du parchemin ; sa coloration est moins violacée, plutôt marbrée. La paume des mains a conservé sa couleur et son apparence normales.

Sur l'avant-bras, l'induration est très marquée, face dorsale à sa partie inférieure et bord interne surtout ; mais partout la peau est mobile. Sur le bras, la lésion est surtout marquée du côté de l'extension et sur la face externe ; elle est moindre sur le moignon de l'épaule et au cou. Pourtant, en cette dernière région, il se forme, dans l'extension forcée de la tête, de véritables plis longitudinaux, rappelant par leur aspect certaines brides cicatricielles.

Sur le membre supérieur gauche, les lésions sont les mêmes qu'à droite ; peut-être un peu moins marquées.

La face, dans son ensemble, est lisse, luisante ; l'épaississement est général, surtout marqué à la région malaire ; seule la lèvre supérieure semble amincie, rétractée, diminuée, et a de la peine à recouvrir les dents. La paupière déborde légèrement le globe oculaire ; la langue ne peut-être projetée à plus d'un centimètre en avant des dents, elle est mince et effilée ; mais on n'y sent ni bourrelets ni plaques d'induration.

Sur la face antérieure du thorax, la lésion forme, au devant du sternum et des seins, une cuirasse dure, adhérente profondément ; sur le dos, la peau est épaissie, mais, moins dure, se plisse assez facilement.

La peau de l'abdomen est indurée et remarquable par sa coloration foncée ; sur les cuisses, la consistance est plus dure que normalement, mais la mobilité est parfaite ; à la face externe de la jambe, la sclérose cutanée présente ses caractères les plus prononcés ; à la face interne elle est moindre.

A partir du cou-de-pied, la peau est moins épaisse qu'ailleurs et les orteils deviennent parfois d'un bleu violacé.

Les symptômes fonctionnels consistent plutôt en une gêne qu'en de véritables douleurs ; les mouvements sont parfois embarrassés ; les bras ont une tendance à se mettre dans la demi-flexion. Les douleurs consistent surtout en une sensation particulière de brûlure, en picotements intolérables qui se montrent surtout pendant les crises asphyxiques ; la malade se plaint de plus d'éprouver une sensation continue de froid ; la sensibilité au contact est partout diminuée. Troubles gastro-intestinaux assez fréquentes. Courants, bains électriques, salicylate de soude, massage, bains de vapeurs, n'apportèrent aucune modification à l'affection.

A côté des faits qui précèdent peuvent se mettre ceux dans lesquels on voit les accidents évoluer chez des sujets présentant un nervosisme moins net, débiter à la suite d'une émotion par exemple, etc. Si on rapproche ces cas de l'hystérie, on voit que nous n'avions rien dit d'exagéré en affirmant considérable le rôle de cette névrose. « On peut dire qu'elle figure dans la majorité des cas (1). » Nous citerons dans cet ordre de faits quelques observations encore.

(1) L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique* (Thèse Paris, 1895, p. 15).

*
* *

OBS. LXXXII (1). — J'ai eu pour cliente une dame atteinte de lupus érythémateux de la face, que je traitais par les scarifications. Les séances avaient lieu tous les huit jours. Chaque fois qu'elle entraînait dans mon cabinet, la malade, nerveuse, éprouvait, disait-elle, comme une commotion violente de tout son être. Presque aussitôt les doigts de ses deux mains devenaient blancs, jusqu'à leur racine, et présentaient des phénomènes de syncope locale des extrémités.

En dehors de ces accès de syncope locale, dus à de véritables chocs moraux, la malade ne présentait jamais de crise de syncope locale, pas même lorsqu'elle exposait ses mains au froid par les plus fortes gelées. L'ischémie de la peau des doigts durait environ un quart d'heure après les scarifications.

*
* *

OBS. LXXXIII (2). — A. Bic....t, 51 ans, cuisinière, ne paraît pas éthylique. Elle est très nerveuse. Son état névropathique s'est considérablement accentué, depuis quelque temps : elle éprouve des sensations de chaleur, de boule, des énervements prolongés ; elle est à la période de la ménopause. Réflexes cornéen et pharyngé abolis ; ovaralgie droite.

A la fin du mois d'avril dernier, A. Bic....t a eu une première crise d'asphyxie provoquée par une vive émotion. Sous l'influence de cette dernière, elle perd la tête, pleure, quand tout à coup, son attention est attirée par ses mains qui sont devenues brusquement douloureuses, et sa frayeur est grande quand elle s'aperçoit qu'en même temps, elles ont changé de couleur et sont devenues bleues. Quand nous avons vu A. Bic....t, dit M. Delta, les deux dernières phalanges des doigts des deux mains étaient cyanosées. Elles étaient froides et douloureuses. La crise dura trois quarts d'heure et ne se renouvela pas.

OBS. LXXXIV (3). — Parm...(Mélanie), 51 ans, est née de parents impressionnables et coléreux ; son grand-père paternel était un grand buveur. Une de ses sœurs est devenue folle, un oncle est atteint de tic, un autre oncle est mortfou. Enfin une sœur, morte actuellement, aurait éprouvé, à la suite de contrariétés les symptômes de l'asphyxie des extrémités.

Elle-même, impressionnable, vive, irascible, a eu une perte de connaissance à l'âge de 18 ans, à la suite d'une vive contrariété.

En 1873, au milieu de la nuit, on vint pour des affaires politiques arrêter son mari. Toute la journée, elle fit des courses et des démarches ; à 7 heures du soir, ses mains s'engourdirent au milieu de désagréables fourmillements. Cette syncope locale s'étendit jusqu'au coude et fut remplacée au bout d'une demi-heure par un stade d'asphyxie. D'après la malade, elle éprouva des phénomènes analogues du côté des pieds. Elle ne pouvait plus marcher. L'accès dura 2 heures $\frac{1}{2}$ environ.

Il y a trois ans, on arrêta son neveu. Deux ou trois heures après en avoir reçu la nouvelle, crise syncopale suivie d'asphyxie des extrémités qui dura deux heures environ.

Il y a six mois, nouvelle grande émotion et nouvelle crise qui dura de 3 à

(1) Leloir (de Lille). in L. Lévi, *Archives neurolog.* Janv. Mars 1895, p. 111.

(2) Delta in L. Lévi, *loc. cit.*, p. 110 (observat. résumée).

(3) L. Lévi. *loc. cit.*, page 109 (observat. résumée).

4 heures. Enfin au commencement de septembre 1894, vive contrariété et encore crise syncopale puis asphyxique.

La malade est catégorique. Jamais l'influence du froid ne se fait sentir sur ses mains.

*
* *

Obs. LXXXV (1). — La mère de la malade est morte d'une maladie de cœur ou de tuberculose. Elle-même, délicate et très sensible, était âgée de 17 ans lorsqu'à la suite d'une émotion violente, elle éprouva des fourmillements dans les doigts de sa main droite en même temps que s'enflèrent ses extrémités devenues d'ailleurs très douloureuses. La face dorsale de la main droite prend un aspect anormal : parcheminée, cendrée et gris noirâtre en sa région moyenne du deuxième au cinquième métacarpien, rouge dans les parties les plus voisines. Les jours suivants, il y a gonflement de la peau et formation autour des parties modifiées d'une ligne de démarcation ; puis, dans la première quinzaine, s'élimine par suppuration la peau gangrénée et il ne reste plus qu'une surface granuleuse très nette. Le même processus envahit peu après toute la face antérieure du bras droit et, deux jours plus tard, la face postérieure du bras gauche sur une étendue de 13 centimètres. Tout ceci se passa sans fièvre jusqu'au moment où la chute des parties gangrénées produisit dès son début une élévation de température (39°).

Examen microscopique du sang. — Les globules rouges sont plus petits et plus pâles que d'ordinaire ; les globules blancs manifestement augmentés de nombre.

La malade se plaint d'un perpétuel froid aux pieds.

Traitement : toniques, fortifiants, régime.

*
* *

Obs. LXXXVI (2). — L... 45 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Fièvre typhoïde à 16 ans. Bonne santé d'ailleurs. Point d'éruptions sur la peau.

Début. — Vers l'âge de 23 ans, la malade eut une grande frayeur et de ce moment auraient apparu les symptômes suivants.

La malade éprouvait dans son bras gauche, plus tard dans le bras droit, et plus tard encore dans les jambes et les pieds, des sensations pénibles. A l'époque des douleurs dans le bras gauche, se seraient montrées au niveau de la main des sortes de bulles dont il existe des traces sur le bord de la main. Vers 33 ans, apparition aux doigts des lésions caractéristiques de la sclérodémie qui sont allées ensuite en progressant.

Etat actuel. (23 mars 1882). — Les lésions actuelles sont limitées aux deux mains. La peau est dure, épaisse, froide, adhérente aux tissus sous-jacents au-dessus desquels elle ne peut glisser. Elle est lisse et paraît avoir perdu des papilles. Ces lésions, surtout marquées au bout des doigts, vont en décroissant vers la phalange. Les ongles sont malades, irréguliers à leur surface (stries verticales) et dans leur croissance, brisés au niveau de leur bord libre. Celui du pouce droit est tombé.

Les phalanges sont atrophiées, diminuées de largeur. Il ne paraît pas y avoir d'atrophie des premières et deuxième phalanges, sauf au pouce gauche.

(1) Steiner. *Ein Fall von spontaner Symmetrischer Gangraen* (*Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1888, p. 65).

(2) L. Ohier. *Le masque sclérodémique* (Thèse Paris, 1883. Observation I, p. 74), (résumée).

Les petits doigts sont les moins atteints. Les jointures des doigts jouent mal les unes sur les autres, tant à cause de la rigidité de la peau que par une ankylose réelle de l'articulation des deuxième et troisième phalanges des II^e et III^e doigts.

Sensibilité. — Conservée, cependant obtusion assez nette de la sensibilité thermique surtout à gauche.

Douleurs. — Elles sont surtout diurnes, intermittentes aux bras et aux avant-bras, continues et particulièrement vives au niveau des épaules. Ces douleurs se font sentir aussi au dos en remontant vers l'occiput.

Bien que la peau du corps soit sèche et paraisse tendre à la desquamation, il n'y a pas de sclérodermie à proprement parler, ailleurs qu'au niveau des mains. Les lèvres et les paupières ne paraissent pas atteintes.

— 6 mai. — On constate aujourd'hui des ulcérations à la main gauche, sur l'index et une bulle sur les mains. Arthrite sèche de l'épaule droite et de l'épaule gauche. Atrophie de la langue qui a un aspect vermiculaire à gauche.

— 11 décembre 1882. — La malade, depuis trois jours, a été prise de douleurs lancinantes au niveau des membres supérieurs, surtout à gauche, douleurs qu'elle compare à celles qu'elle a éprouvées déjà à diverses reprises. Il existe, au niveau de la main gauche, des gonflements marqués; l'empreinte des doigts reste sur le dos de la main.

Obs. LXXXVII (1). — E. R..., 40 ans, née d'un père mort de bronchite et de consommation et d'une mère asthmatique morte d'hydropisie, a eu plusieurs enfants, et son état général a toujours été bon. Elle fait remonter à une émotion très vive, qu'elle a eu il y a six mois, le début de sa maladie. Celle-ci est caractérisée par la présence sur la cuisse et d'autres parties du corps de plaques au nombre de 30 variant en étendue d'un shilling à 3 ou 4 pouces et couvrant 1/12 du corps; leur forme est oblongue ou ovale, ordinairement elles sont foncées et indurées; leur circonférence est nette, mais elles sont pigmentées à la périphérie; d'ailleurs, toutes les régions où d'ordinaire la pigmentation est abondante, sont normalement foncées, mais il n'y a aucun masque sur la face, pas de cercle foncé autour des yeux.

La coloration des plaques présente de très nombreuses différences mais l'on peut dire que la coloration foncée domine en général avec interposition de rouge; sur quelques-unes, il y a une distinction entre la périphérie et la partie centrale un peu déprimée.

Deux plaques importantes, premières parues, dernières à disparaître, sont situées à la partie supéro-externe de la cuisse droite; la plus grande, plus foncée et très indurée, a son centre plus jaunâtre et, très déprimée, son bord plus foncé et abrupt en haut. Sa surface est semblable à un vieux parchemin; quelques rayons enfin, la rapprochent de la chéloïde d'Addison. Au niveau de ces plaques, on trouve de la dureté, du prurit avec tension ou constriction douloureuse, de l'anesthésie enfin surtout marquée à la dernière période en même temps qu'il y a de la douleur. Quelques troubles du mouvement et de la marche.

Pendant l'évolution de quelques-unes des plaques, E. R... s'est plaint de douleurs légères, de troubles subjectifs divers et passagers, de prurit enfin.

Les plaques ont la dureté du bois; la malade ne se plaint de constriction qu'à l'estomac, et d'une légère rigidité que vers les extrémités; ces phénomènes ne paraissent qu'à un stade avancé de la maladie.

Les plaques sont plus nombreuses en avant et sur les membres inférieurs avec une légère prédominance à droite; on en trouve une sur un sein, deux au-dessous des seins, deux au devant du cou, une petite à l'angle de l'omoplate

(1) G. Gaskoin. *Brit. Med. Journ.*, t. I, p. 425 (Observation résumée).

droite, deux assez grandes de chaque côté de la ceinture, deux au-dessous de de la ceinture; vastes plaques à la partie supérieure des cuisses; large plaque sur chaque tibia, à centre jaunâtre et à bord rouge chair; sur la jambe gauche, vaste plaque avec anneaux vermillons; enfin, petites plaques déprimées sur le genou droit. Sur neuf des plaques, il y a desquamation; aucune ne présente de cicatrice. La surface est lisse, la perspiration libre, la sécrétion sébacée abondante.

A cette période de la maladie, parut, avec un œdème de la jambe, un empâtement du tronc qui gardait l'empreinte du doigt.

En 1876, disparition de l'œdème en même temps que la dureté et la décoloration des plaques devenaient diffuses; la sclérose envahissait le thorax et la nuque laissant seulement indemne la tête; l'affection se transformait en un sclérème diffus généralisé. La malade devint très brune mais non d'une façon uniforme. Les points les plus colorés sont en même temps durs et contractés; les jambes sont comme du bois acajou et les bras retracts comme les jambes que la malade ne peut étendre.

La plante des pieds et la paume des mains sont à peine colorées. Les doigts sont immobilisés en demi flexion.

Le tronc, au toucher, paraît normal et est seulement basané. Au cou, la lésion a provoqué des accès de dyspnée. A l'abdomen, aux hanches, aux cuisses, simple raideur de la peau. Les jambes sont inégales par suite de l'inégalité de la rétraction. Le cuir chevelu est épaissi. Toutes ces parties n'ont pas été prises en même temps et ne le sont pas d'une façon égale; le côté droit, qui a été le premier pris, est encore le plus malade. Actuellement, la grande plaque de la cuisse, qui était peu colorée et très déprimée, est de niveau avec la peau et d'une coloration très foncée; de plus, l'anneau noir et dur qui l'entourait est un anneau plat, pâle, légèrement jaunâtre.

Plus tard, on vit apparaître, nombreuses, sur les membres et plus rares sur le cou, des saillies tuberculeuses, les unes implantées dans les tissus, certaines situées immédiatement sous la peau et d'autres dans l'épaisseur du derme. Celles que j'ai observées arrivent des parties profondes vers la surface, soulèvent la peau, affectent une disposition souvent linéaire. Au-dessous d'elles, la peau est noire et tendue, sauf au centre qui est parfois décoloré. La durée de ces éruptions tuberculeuses est très variable; il s'en est suivi de petites cicatrices et les membres ont pris une attitude ankylosée.

A la fin de l'année, apparition de points leucémiques et colorés, principalement aux cuisses et au tronc, d'un aspect chagriné. De larges plaques brunes, rappelant quelques plaques de gangrène, se montrent entre ces points leucémiques. Enfin, l'épiderme prend un aspect rappelant un mur mal blanchi.

Le cou est sclérosé et décoloré; quelques larges tubercules se voient au devant du thorax. La partie supérieure du corps, la face exceptée, est d'une coloration jaune foncé sans aucune desquamation, les mains ne présentent pas de squames et ont une teinte rosée transparente. A la face et au cuir chevelu, libres de toute induration, la perspiration est très abondante, de même à la paume des mains et à la plante des pieds.

La circulation a paru, dès le début, diminuer d'ampleur, le pouls aux tempes est très faible. Les autres fonctions semblent normales; température peu élevée. La réaction électrique est très diminuée, mais n'est pas exactement distribuée comme l'induration.

— Fin 1876. — La malade est plus faible qu'au commencement de l'année et garde le lit depuis 7 mois: insomnie, inappétence, dyspnée à paroxysmes assez fréquents.

Les mains demeurent froides, rosées, la coloration de la partie inférieure du corps est légèrement améliorée. Comme lésion nouvelle, on ne peut guère no-

ter qu'une desquamation peu abondante à la surface du pouce et une légère exulcération sur une des articulations tibio-tarsiennes.

La température est un peu plus élevée, le pouls un peu plus rapide ; légère augmentation de la perspiration aux pieds.

Le sclérème s'est étendu à la face mais sans gêne. Les tubercules n'ont pas reparu sur les extrémités, mais il persiste deux volumineuses nodosités sous-cutanées au voisinage de la ceinture ; les jambes et la partie supérieure du corps sont très foncées. Cou coriace et ferme. Sur le dos et les épaules, augmentation des taches blanches ; aspect blanc sale de l'épiderme encore plus accentué sur les membres.

Atrophie musculaire des jambes et des avant-bras ; doigts, poignets, coude ankylosés ; ce dernier à droite à angle droit, à gauche un peu plus mobile. Les doigts sont luisants et légèrement rosés sans tendance à la desquamation ; les ongles continuent à être forts. Le sclérème est général sauf au front et au cuir chevelu,

La cavité buccale et la vulve n'ont été affectées à aucun titre ; l'aisselle et l'aîne sont moins atteintes que les parties avoisinantes.

Il y a enfin actuellement une diminution dans les symptômes principaux et une tendance au retour de la coloration normale comme si la maladie subissait un temps d'arrêt.

Psychoses. — Phénomènes de Raynaud, gangrène et sclérodémie ne sont d'ordinaire représentés dans les psychoses que sous une forme fort atténuée ; les remarques que nous faisons au sujet de l'épilepsie et de l'hystérie pourraient donc s'appliquer ici encore. D'autre part, il faut reconnaître que les observations sont à cet égard moins nombreuses ; on peut les grouper ainsi :

— Folie à double forme. — Ritti (1).

— Manie aiguë. — Macpherson (2), Shaw (3), Baillarger (4). — La manie, comme facteur étiologique, est surtout nette dans le cas de Bouchereau (5) qui, à 4 reprises au cours d'une période de 13 ans, vit coïncider chez son malade l'apparition et la disparition des troubles vaso-moteurs et des accès d'excitation maniaque. On retrouvera ailleurs un cas de Wigglesworth (6), nous reproduirons ici celui de V. C. Bland.

Obs. LXXXVIII (1). — H. C..., 23 ans, épileptique dès l'âge de 13 ans, entre à l'hôpital pour un accès de manie aiguë. Sept jours après son admission, ses pieds sont légèrement gonflés, mais non décolorés. Son état mental s'améliora ensuite et, en même temps, l'œdème disparut. Une nouvelle attaque de manie, le 4 janvier, fut suivie, le 5, d'œdème des pieds ; cette fois les orteils sont bleu-pourpre, surtout à la face plantaire et sont le siège à la fois d'une forte dou-

(1) Ritti. *Annal. Medic. psycholog.*, 1882.

(2) Macpherson. *Journ. of mental. Sc.*, avril 1889.

(3) Shaw. *Transact. Brooklyn path. Soc.*, New-York, 1887, observ. IX.

(4) Baillarger. *Gazette des hôpitaux*, 1884.

(5) Bouchereau. Cf. Fouquet. Th. Nancy, 1895.

(6) Wigglesworth. *British med. Journ.*, 1887, p. 57.

(7) W. C. Bland. *British. med. Journ.*, 1889, I, p. 1227.

leur et d'un froid intense. Pulsations des artères tibiales et dorsales des pieds à peine perceptibles. Courbature, maux de tête violents, douleurs en ceinture, impossibilité de lire. L'examen ophtalmologique montre le fond de l'œil fort pâle et les vaisseaux presque indistincts.

Urines foncées, neutres, D. = 1038, contenant : phosphates, albumine et sang. Enveloppement des pieds d'ouate. Les II, III et V orteils droits perdent la dernière phalange. Guérison des autres orteils. Rétablissement de la vue.

— Lypémanie. — Targowla (1), Schaw (2), Urquhart (3). — W. L. Ch..., dans notre observation LXXXV était également « mélancolique et taciturne » ; il en est de même de C. D... dans l'observation suivante :

Obs. LXXXIX (4). — C. D..., 46 ans, domestique, n'a rien de particulièrement intéressant dans ses antécédents héréditaires. Sans avoir jamais présenté de crises nerveuses, elle a toujours été d'un caractère mélancolique et taciturne ; fluxions de poitrine : la première à 31 ans, la seconde l'année suivante. C'est dès l'âge de 8 ans que la malade remarqua, pour la première fois, qu'elle était sujette à des étouffements au moindre effort et qu'à leur suite, ou à la suite d'une émotion, le corps tout entier devenait blanc et « se vidait de sang ». Elle avait alors la sensation d'un froid intense, mais sans frissonnements. Au bout de trois ou quatre jours, il apparaissait, sur tout le corps, des marbrures violettes claires et des taches d'un bleu foncé sur les doigts et les orteils ; les lèvres devenaient violacées. Quand elle était dans cette période asphyxique, elle sentait bien les objets. Au contraire, dans la période syncopale, elle ne sentait pas « son propre corps ». Ces alternatives de syncope et d'asphyxie ne s'accompagnaient jamais ni de douleur, ni de fourmillements.

Les accidents locaux se sont accentués depuis 7 ans à la suite d'une vive émotion (incendie). Des ulcérations se sont d'abord montrées sur les deux petits doigts ; deux ans après, sur les annulaires et les médius, accompagnées de douleurs intolérables et d'œdème remontant jusqu'au bras. Depuis deux ans, les doigts, pouces exceptés, deviennent effilés ; le pouce gauche est très peu modifié ; le droit est indemne. En même temps, la peau de plusieurs doigts, surtout des médius, devient luisante et plus fine.

En janvier 1894, se produit une gangrène sèche de l'extrémité de l'annulaire gauche ; chute de l'extrémité digitale et d'une portion de la phalangette sans suppuration. Ce processus a duré de 15 à 21 jours.

En octobre 1894, apparaît à l'extrémité du médius droit une phlyctène qui s'ouvre, et donne issue à une matière fétide purulente, mêlée de sang ; en même temps, les douleurs étaient très violentes et l'œdème remontait jusqu'au bras. A la suite d'un coup, la phalangette tombe, avec les tissus gangrénés qui la recouvraient.

Etat actuel. — Bon état général. Rien aux poumons ; rien au cœur. Les vaisseaux et les reins semblent normaux ; l'urine ne contient ni sucre ni albumine. Les douleurs ont cessé depuis le 9 février. L'examen du sang, en avril, n'a révélé qu'une diminution de l'hémoglobine (86 0/0) dans l'index, en état d'asphyxie locale.

(1) Targowla. *Ann. médic. psycholog.*, 1892, p. 303-304.

(2) Schaw. *Transact. Brooklyn patholog. Society*, New-York, 1887, observat. I.

(3) Urquhart. *Edimb. Med. Journal*, mars 1895.

(4) L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique.* (Th. Paris, 1895, p. 44, (Observat. résumée.)

On constate des marbrures violettes sur les joues, le menton, les oreilles, le dos, le thorax, les bras, mais surtout sur les avant-bras, les mains et les pieds ; elles y sont entremêlées de taches d'un rouge clair, diffuses, semées sur le fond marbré et s'accroissent par l'exposition au froid du dehors.

Sur le corps, les divers modes de sensibilité sont conservés ; sur les mains, la sensibilité au contact est un peu diminuée ; la sensibilité à la douleur l'est beaucoup ; enfin la sensibilité à la chaleur est fort troublée ; les jugements de la malade à ce point de vue ont toujours été fort erronés, d'après sa maîtresse qui la connaît depuis plus de vingt ans.

— Juillet-1895. — Les pieds ont présenté une teinte violacée de tous les orteils, tant que le froid a duré ; une seule fois, en mai, des phénomènes de syncope blanche se sont produits sur un orteil droit. Sous la pulpe du premier orteil gauche, on voit la trace d'une petite phlyctène. Au gros orteil droit, une escarre épaisse marque l'extrémité du doigt qui n'est pas encore tombée, depuis six mois.

A la main droite, le pouce est à peu près intact. L'index porte un ongle cannelé longitudinalement, fortement dévié en dehors, et des cicatrices d'eschares le long de son bord externe. Le médius a perdu sa phalangette ; la phalangine se termine en pointe, et la peau du doigt est d'un blanc de marbre, mince et luisant. L'annulaire n'a plus qu'un rudiment d'ongle, la phalangette y est atrophiée. Enfin, celle du petit doigt est fortement effilée ; elle a été d'un rouge vif jusqu'au mois de juin.

A la main gauche, le pouce est seulement un peu altéré dans sa forme. L'index a perdu une partie de l'os de la phalangette, et l'ongle y est fortement atrophié. Le médius présente, à la dernière phalange, une extrémité d'os saillante, recouverte par du tissu cicatriciel. Une forte échancrure entame profondément le bord cubital de cette phalange. La peau, mince et luisante, rappelle celle du médius droit. L'annulaire a perdu une portion de la phalangette ; le petit doigt est terminé en pointe comme celui de l'autre main.

La teinte violacée était particulièrement accusée en mai sur la face dorsale de l'index et du médius gauche. A ce moment, le sujet était remarquable à cause de la simultanéité de l'asphyxie locale sur certains doigts, avec la syncope sur d'autres, et la gangrène sur certains. La cyanose est aujourd'hui très atténuée. En juin, les phalangettes des quatrième et cinquième doigts de la main droite ont présenté quelque temps de la rougeur. La température de tous ces doigts est basse.

La flexion existe encore pour presque toutes les articulations, sauf la seconde du médius droit. Mais elle est difficile pour les troisièmes articulations, sauf aux deux pouces.

Chorée. — Nous savons peu de chose de la chorée comme facteur étiologique possible des accidents qui nous occupent ; à vrai dire, tout ce que nous connaissons à ce sujet se réduit à deux observations d'Eparvier dans lesquelles on trouve de l'asphyxie locale associée à de la chorée, encore l'une d'elles (observation XII) est-elle fort peu nette. Le malade présente du purpura, ou de l'albumerie et toute la chorée se résume en des brusqueries choréiformes qui ne se confirmèrent pas. Reste donc seulement l'observation suivante où l'on vit s'atténuer à la fois la brusquerie des mouvements et l'asphyxie locale.

Obs. XC (1). — L... (Marie-Jeanne), 16 ans, dévideuse, a eu, enfant, la rougeole, la varicelle, et la coqueluche. Depuis une chute dans un escalier, il y a un mois 1/2, elle se plaint de maux de reins, de douleurs intestinales et présente des alternatives de constipation et de diarrhée.

— 21 avril. — Le ventre est souple, légèrement douloureux vers la fosse iliaque. Rien aux poumons. Le cœur souffle au 1^{er} temps. Le pouls est régulier.

Les extrémités présentent des marbrures violacées avec refroidissement et cette asphyxie des extrémités persiste les jours suivants.

— 27 mai. — Depuis quelques jours, la malade présente des mouvements choréiformes généralisés. Son caractère est devenu difficile. Il y a dans la salle de nombreux choréiques. Persistance du souffle mitral.

— 14 juillet. — On a fait jusqu'à ce jour sept injections de liqueur de Fowler. Il y a encore un peu de brusquerie dans les mouvements.

L'apparition de l'asphyxie locale des extrémités est moins fréquente ; les troubles vaso-moteurs sont moins intenses.

— 4 août. — La brusquerie des mouvements est à peu près disparue, on ne constate plus d'asphyxie locale.

Troubles de la menstruation. Ménopause.

M. Raynaud avait remarqué déjà et cité des faits de « remarquable coïncidence entre l'affection des extrémités et la suppression du flux cataménial » (2). Bien des auteurs ont rapporté des observations semblables. Nos observations V, VII et VIII pourraient trouver ici leur place et nous pouvons encore citer deux cas d'Eparvier (3). Nous rapporterons celui de Leloir et Merklen dans lequel les accidents se bornèrent à de la syncope locale et celui de Gintrac qui aboutit à la gangrène. A vrai dire, nous pensons que les troubles de la menstruation et la ménopause ont surtout une valeur étiologique vis-à-vis du spasme producteur des phénomènes de Raynaud ; car on peut, « chez certains sujets du sexe féminin, considérer l'appareil génital comme le point de départ de la stimulation, qui, par la médiation des centres nerveux, détermine l'excitation des nerfs vaso-moteurs destinés aux vaisseaux de telles ou telles extrémités (4). » En ce qui regarde gangrène ou sclérodermie, l'action étiologique d'un trouble menstruel ou de la ménopause nous paraît fort réduite ; elle a besoin de s'associer à quelque autre facteur pour s'exercer véritablement.

Obs. XCI (5). — Victorine (G...) femme de ménage, 48 ans, ne présente rien de particulier à noter comme antécédents. L'affection actuelle débuta à l'époque

(1) J. Eparvier. *Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités*. Thèse de Lyon 1884. Observation XIII, p. 38 (résumée).

(2) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Thèse Paris 1862. Observation V, p. 53, observation VI, p. 55.

(3) J. Eparvier. *Loc. cit.* Observation, XV p. 40, observation XIX p. 46.

(4) J. Eparvier. *Loc. cit.*, p. 50.)

(5) H. Leloir et P. Merklen, *Ann. de dermatol. et syphil.*, 1882., T. III. p. 351 (observ. résumée).

où ses règles disparurent (46 ans). Alors, huit à dix fois par jour, surtout sous l'impression du froid, ses doigts devenaient blancs, froids, s'engourdisaient. La malade éprouvait en même temps une sensation d'engourdissement et de froid au niveau des orteils; mais elle ne les a jamais regardés.

Plus tard, ces accès devinrent plus douloureux, surtout quand le sang revenait dans les doigts (fourmillements, picotements).

Il y a deux mois, l'affection s'accentuait. Le médius droit qui porte le dé, était le plus malade, constamment douloureux et presque toujours blanc. Ayant essayé de coudre en portant le dé sur le quatrième doigt, celui-ci devint à son tour si douloureux que la malade dut cesser son travail. Vers la même époque, éruption eczémateuse très prurigineuse localisée particulièrement à la paume de la main et à la face palmaire des doigts du côté gauche.

— 15 décembre 1881. — Les doigts sont enflés, grossis, d'aspect légèrement éléphantiasique. A la main droite, la plus malade, il existe une sorte de tourmole de la matrice de l'ongle, au niveau des II, III et IV doigts dont l'épiderme est décollé, soulevé par un peu de pus séreux. L'annulaire et le médius gauches sont également atteints de tourmies.

Constamment froide est l'extrémité des doigts qui ont une teinte livide prononcée et présentent de temps en temps des accès de syncope locale. Eczéma sec de la paume de la main et de la face palmaire des III et V^e doigts, à gauche.

Traitement : 3 granules d'arséniate de soude à 0,001; — KI : 1 gr. — une cuillerée à bouche de sirop d'iode de fer.

20. — Les douleurs ont notablement diminué d'intensité, sauf au niveau du médius droit dont l'ongle, jaunâtre comme s'il existait du pus au-dessous, est très douloureux. L'eczéma a diminué sur la paume de la main et a, au contraire, envahi la face dorsale des doigts.

26. — Le matin, la malade s'est exposée au froid et a eu un accès de syncope locale des extrémités très prononcé. On ajoute au traitement ordinaire 0,75 de sulfate de quinine.

28. — La peau des extrémités des doigts, au niveau des régions atteintes antérieurement de tourmies, desquamé largement; il n'existe plus trace de suppuration.

— Janvier 1882. — L'état reste le même. La malade, indépendamment des douleurs aiguës qu'elle ressent dans le bout des doigts à la suite des crises aiguës de syncope locale, accuse des douleurs névralgiques passagères le long des principaux troncs nerveux de l'avant-bras et au niveau des éminences thénar. Les doigts, pouces exceptés, sont presque toujours glacés à leur extrémité et sont le siège d'une desquamation surtout accusée autour des ongles qui sont ternes et opaques.

La paume de la main est le siège d'une desquamation irrégulière du reste peu accentuée. Il n'existe pas actuellement de panaris vrais.

— 24 février. — La desquamation de la paume des mains a rapidement disparu et les accès quotidiens de syncope locale ont une moindre intensité.

Actuellement, les douleurs sont moins vives, plus localisées, très supportables. Les extrémités digitales restent froides et les ongles présentent une pigmentation brune, répondant à leur tiers moyen; leur extrémité libre est blanche, opaque, dépolie et friable.

Plus tard, on revoit la malade guérie de son eczéma, mais présentant toujours des crises de syncope locale.

Obs. XCII (1). — M^{me} D..., 48 ans, n'a rien dans ses antécédents digne d'être

(1) Gintrac. *Cours théorique et clinique de pathologie interne et de thérapie médicale*, Paris 1853, t. III, p. 420 (Observation résumée).

signalé. Elle est d'un tempérament sanguin et, après avoir eu pendant trois ans des menstruations très abondantes, est arrivée à l'âge critique. Quelque temps après, elle ressentit des crampes et un froid glacial au niveau des doigts qui devenaient très pâles. Le petit doigt droit offrait une tache de moins d'un centimètre de diamètre sur le côté dorsal de la dernière articulation; bientôt après, l'extrémité du médius et l'annulaire de la main se mortifièrent à leur tour et se desséchèrent. Le mal marcha très lentement; les doigts compromis perdirent leur extrémité jusqu'au niveau de la dernière articulation, la cicatrisation se faisait à mesure sous l'eschare. L'index droit offrit à la pulpe un commencement de gangrène; l'index et le médius gauche présentèrent un état pareil également borné à la pulpe. L'eschare étant détachée, l'ongle correspondant se trouva recourbé. Les pouces, les orteils, n'eurent point de part dans les progrès de cette affection, mais la malade y ressentit quelquefois des picotements. Cette gangrène était absolument sèche, sans odeur, sans suppuration, ni putréfaction; il n'y eut aucun symptôme soit fébrile, soit nerveux; la main, ni même les doigts affectés, n'offrirent ni gonflement, ni rougeur; leur température était un peu fraîche mais presque normale; on distinguait très bien les pulsations des artères radiale et cubitale.

Cœur, poumons, appareils digestifs normaux.

Traitement. — Infusion de quinquina légèrement opiacée; lotions de décoction de quinquina aiguisée d'eau-de-vie camphrée.

Le rétablissement s'est effectué d'une manière très satisfaisante et la santé de la malade ne s'est point altérée depuis trois ans.

Maladies des reins.

Néphrites. — Si nous ne connaissons aucune observation où la concordance de la néphrite et de la sclérodémie ait été notée, il n'en est pas de même en ce qui regarde la coïncidence de la néphrite, soit avec les phénomènes de M. Raynaud, soit avec la gangrène. Ici les observations sont assez nombreuses. Parfois elles montrent ces désordres évoluant au cours d'une néphrite, le rein étant touché primitivement; ailleurs, lésions des extrémités et lésions rénales sont contemporaines; d'autres fois, enfin, l'albuminurie n'est que le second signe, le premier étant la syncope ou l'asphyxie locale ou la gangrène.

Nous ne rappellerons pas tout ce qui a été écrit au sujet des « crises de doigt mort », comme petit signe des néphrites. Sans prétendre que toujours, il faut les confondre avec les crises de syncope locale que nous avons décrites, il est permis de les en rapprocher, et nous croyons que quelquefois elles ne sont qu'une seule et même chose; ainsi, dans le cas suivant de G. W. Jacoby.

Obs. XCIII (1). — A. B..., 42 ans, a de bons antécédents. Depuis six semaines, il se plaint de « doigts morts ». En effet, actuellement (10 décembre 1883), tous les doigts subissent des attaques de syncope; le médius gauche, cependant, est atteint d'asphyxie. Urines normales.

En septembre suivant, la troisième phalange du médius gauche a disparu; le reste est stationnaire. Urines non examinées.

(1) G. W. Jacoby. *New-York med. journ.*, fév. 1891 (Observation résumée).

— 29 janvier 1885. — Aux accidents précédents se sont surajoutés maux de tête et maux d'estomac. L'examen des urines donne : albumine, épithélium rénal, cylindres hyalins et granuleux. L'histoire ultérieure est celle d'une néphrite interstitielle chronique.

En 1888, au mois de février : apoplexie, coma, mort. Pas d'autopsie.

Nous retrouvons indiquée la coïncidence de la néphrite avec l'asphyxie locale dans l'observation de Haig (1), dans celle de Barlow (2), et de Flamant (3), dans les deux suivantes enfin.

Obs. XCIV. — X... (4), 55 ans, a remarqué en août 1893, que pendant un mois son urine fut fortement colorée. En octobre, il eut des symptômes d'asphyxie locale des deux oreilles, qui, le 26 décembre 1893, se montrèrent également au bout du nez.

— 20 janvier 1894. — L'index et le médius droit se cyanosent; vers 10 heures du matin, le pouce droit; vers 3 h. 30, les II, III et IV doigts gauches.

Emission de 143 gr. 36 d'une urine rouge-cerise, foncée, dans laquelle le gaïacol révèle imparfaitement du pigment sanguin.

— 12 février. — Cyanose de l'oreille et du nez. Les urines sont rouge brun, hématuriques le matin, tandis que, dans l'après-midi, leur coloration est normale; elles contiennent cependant alors 7 p. 100 d'albumine.

13. — Urines encore plus foncées : globules sanguins, cylindres hyalins, 35 p. 100 d'albumine. Dans l'après-midi, coloration normale et 9 p. 100 d'albumine.

— 13 avril. — Le malade a ses doigts et son nez normaux, mais l'oreille gauche est pourpre foncé. Urines : traces d'albumine, pas de pigment sanguin.

Obs. LCV (5). — Une femme de 52 ans, religieuse, albuminurique, depuis 1887, a eu l'année suivante une appendicite (?). Dès le début de 1890, elle accuse de l'oppression, des palpitations, sa marche est difficile et elle garde habituellement la chambre. En août, en même temps que se présentent des signes très évidents de néphrite interstitielle, la malade se plaint de très vives douleurs aux extrémités, douleurs qui, depuis des semaines, l'empêchent de dormir. Les doigts des mains présentent seulement une décoloration marquée. Aux orteils, teinte cyanique prononcée avec légère tuméfaction et, sur l'extrémité de trois orteils, petites plaques de sphacèle. Cette crise dura de six semaines à deux mois, puis les douleurs parurent se calmer.

Nouvelles crises en 1891 et 1892; l'asphyxie locale s'étendait aux mains et même aux parties saillantes de la face, nez, oreilles. En mars 1892, la malade finit par succomber à des accidents asystoliques.

Plus nombreux sont encore, au point de vue qui nous occupe, les

(1) Haig. *Saint-Bartholomew. Hospital reports*, 1892, I. XXVIII, p. 29 à 46.

(2) T. Barlow. *Transactions of the clinical society of London*, 1893.

(3) Flamant. in L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique* (Étiologie et pathogénie). (Thèse, Paris, 1895, p. 17).

(4) F. Henry. *Americ. Journal of medical sciences*. Philadelphie, 1894, t. CVII, p. 9-19 (Observat. résumée).

(5) Bouveret in F. Courchet. *Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante*. Thèse, Lyon, 1898, Observat. XI, p. 49 (Observation résumée).

faits de gangrène; on peut citer ceux de J. B. Adam (1), de Garland (2), de Hochenegg (3), de Van der Hoeven (4), de Radiszewski (5), que nous ne ferons que signaler; les observations de Southey (6), d'Astros (7), de Petit et Verneuil (8), de E. Thomas (9), de Batman (10), de Meyer (11), de Goldschmidt (12), que nous retrouvons ailleurs, les suivantes enfin, que nous reproduisons :

Obs. XCVI (13). — Zélia P..., 24 ans, avait toujours joui d'une bonne santé, lorsque, au troisième mois de sa 1^{re} grossesse (septembre 1878), elle s'aperçut, un matin, d'une bouffissure de la face et des paupières. Le lendemain, œdème de la paroi abdominale, des jambes et des cuisses, qui devint rapidement très considérable (dyspnée intense). Un peu plus tard, P... ressentit pour la première fois des palpitations, eut des troubles de la vue, quelques hallucinations effrayantes, de la céphalalgie, des insomnies, peut-être de la polyurie.

En novembre, il y eut une amélioration notable qui coïncida avec une fausse couche de six mois; puis l'œdème reparut plus étendu que jamais (ponction = 4 litres, mouchetures aux membres inférieurs).

Au commencement de 1879, survinrent plusieurs attaques convulsives d'urémie avec perte de connaissance et écume à la bouche; enfin, en mai 1879, se montra une gangrène symétrique des doigts de la main. Pendant vingt jours (en mars), P... avait pris quotidiennement 0,25 cent. de seigle ergoté.

— 25 juillet. — L'œdème est considérable et généralisé; la face est bouffie, violacée; les lèvres sont cyanosées, les jugulaires distendues; la dyspnée, très intense, va jusqu'à l'orthopnée. Pouls régulier. Choc précordial énergique; cœur hypertrophié; pas de souffle mais bruit de galop. Aux poumons, râles d'œdème et de congestion, surtout aux bases. Dyspnée intense. Urines fortement albumineuses, sans sucre.

Aux membres supérieurs, on remarque une gangrène symétrique limitée aux extrémités digitales. La peau des dernières phalanges est violacée et noirâtre; l'épiderme est même soulevé sur l'index et l'annulaire gauche, où existent de larges phlyctènes remplies de sérosité; les doigts sont très douloureux.

— 3 août. — A la main droite, le pouce est le moins malade et le médius le plus sévèrement atteint. L'épiderme y a disparu, et l'ulcération gangréneuse s'étend jusqu'aux tissus sous-dermiques; l'ongle tend à se détacher. Au petit doigt, teinte violacée de l'extrémité et de la partie antérieure et inférieure. En avant, l'épiderme est d'un blanc mat, et sur toute la longueur du doigt se voient des traînées violacées.

La main gauche est moins malade. L'épiderme est soulevé et d'un blanc

(1) J.-B. Adam. *Transactions of the Hongkong medic. Society*. London, p. 73-79.

(2) Garland. *Journal of american med. association*, 1889, p. 13-838.

(3) Hochenegg. *Medecin. Jahrbücher*. Wien, 1885.

(4) Van der Hoeven. *Centralblatt f. chirurgie*. Leipzig, 1885.

(5) Radiszewski. *Progrès médical*, 1888.

(6) Southey. *Saint-Bartholomew. Hospital reports*. T. XVI, p. 15-26.

(7) D'Astros. *Actes du comité médical des Bouches-du-Rhône*. Juillet 1883.

(8) Petit et Verneuil. *Revue de Chirurgie*, 1883.

(9) E. Thomas. *John Hopkins. Hospital reports*, II, p. 114-119.

(10) Batman. *Journal of american med. association*, 1894, t. XXIII, p. 859-860.

(11) Meyer. *Gazette médicale de Strasbourg*, 1887.

(12) Goldschmidt. *Revue méd. de Strasbourg*, 1887.

(13) Debove. *Bulletin et mémoires de la Société médicale des hôpitaux*. Paris 1880, (Observation résumée).

mat à l'extrémité de l'auriculaire et de l'annulaire. Les trois autres doigts sont violacés à la partie antérieure et terminale de la dernière phalange.

La sensibilité cutanée des doigts est exagérée. Les douleurs sont plus vives lorsque les doigts sont exposés à l'air. T. a., = 37°,7.

4. — Attaque éclamptique. T. a. = 38°. Le soir, la dyspnée a augmenté, l'asphyxie est prononcée, les pommettes et les lèvres sont violacées. Vomissement alimentaire, selles liquides et involontaires.

5. — T. a. = 37°,4. Diarrhée abondante, vomissements. L'abattement est plus profond, la dyspnée peut-être un peu moindre. Mouvements convulsifs partiels dans le cours de la journée. A la main gauche, la partie mortifiée de l'auriculaire est tombée, laissant à nu des bourgeons charnus.

7. — L'asphyxie fait des progrès. Température, 37°,5; le soir, 36°,3.

La mort eut lieu dans la nuit du 7 au 8 août.

Obs. XCVII (1). — Le 1^{er} décembre 1881, entrainé à l'hôpital une femme de 40 ans, offrant depuis huit jours les principaux traits du tableau de l'asystolie : Nous relevons les signes d'une congestion pulmonaire intense du côté gauche ; le foie est douloureux et tuméfié, les urines très albumineuses, les battements du cœur énergiques, fréquents et irréguliers ; le pouls est petit ; enfin la vue est indistincte. Depuis un an environ, époque de son deuxième et dernier accouchement, elle se plaint de vertiges, d'anhélation, de troubles passagers de la vue, de vomissements fréquents et de diarrhée intermittente. Trois jours après ce premier examen, la dyspnée a diminué ; mais les mains restent froides et pâles. La malade nous dit alors que, depuis trois mois, elle se plaint souvent de froid aux mains, qu'elle a l'onglée et que, 3 à 4 fois par jour, les doigts, sans douleur, deviennent pâles et comme morts. Pour la première fois, douleur au gros orteil droit qui est froid, pâle et très douloureux au toucher. Le gros orteil gauche se prend le lendemain et, quatre jours après, le gros et le petit orteil du pied droit sont recouverts à leur extrémité d'une plaque disparaissant en partie et se reformant lentement ; ces parties sont le siège d'une douleur atroce. Les orteils atteints sont froids au toucher, la sensibilité y est obtuse. La piqûre d'une épingle, non perçue, si elle est superficielle, est vivement sentie, si elle est profonde. On voit, en outre, des marbrures violacées, irrégulières, allongées dans le sens des vaisseaux, sur la région dorsale du pied, et sur la face externe de la jambe et de la cuisse ; pas d'œdème. Cette description peut s'appliquer de tous points au membre inférieur gauche, dont cependant les lésions semblent un peu moins avancées. Les battements de la pédieuse sont nettement perçus des deux côtés, mais un peu faibles.

Des lésions analogues occupent les membres supérieurs. Tous les doigts sont atteints, sauf le pouce ; le petit doigt, induré, comme raccourci, est blafard, froid au toucher et très douloureux. La face dorsale de la main et l'avant-bras sont recouverts de plaques violacées ; ici encore, les lésions sont symétriques. A certains moments, la douleur s'apaise, les extrémités paraissent se réchauffer, les plaques violacées pâlisent ou s'effacent ; puis, après une rémission courte, survient une nouvelle crise.

— 15 décembre. — Le petit doigt de la main droite et le gros orteil droit offrent sur les faces palmaire et plantaire de leur phalange une eschare noire, dure, sèche, bien limitée, entourée d'une étroite zone rosée.

L'amblyopie déjà signalée persiste, mais elle est intermittente et alterne avec les troubles de la circulation périphérique. L'examen ophtalmoscopique est négatif. Mort le 29 décembre.

(1) M. Roques. *Gazette hebdomad.* 1882. (Observation résumée dans sa partie symptomatologique).

Autopsie. — A l'autopsie, on trouve le poumon droit congestionné et même splénié, son tissu est dense et ne crépite plus.

Le cœur est très volumineux, le ventricule gauche surtout est hypertrophié; la valvule mitrale est intacte; mais les valvules sigmoïdes de l'aorte présentent, sur leur bord libre, surtout vers la face ventriculaire, une couronne de végétations villeuses, rouges, friables, assez faciles à détacher. Le foie est gros, congestionné; sa coupe est celle du foie muscade. La rate est normale. Les reins sont petits, le droit surtout; leur surface est irrégulière, la capsule est très adhérente, la couche corticale a presque disparu, la base des pyramides touche presque à la périphérie. On trouve les lésions macroscopiques de la néphrite interstitielle. Les artères radiales et pédiées, suivies jusque dans leurs dernières ramifications, n'ont pas paru altérées.

Obs. CLVIII (1). — P... (Jeanne), 4 ans, n'a pas grand'chose d'intéressant dans ses antécédents héréditaires. Sa grand'mère paternelle est morte asthmaticque et un oncle (côté paternel) poitrinaire. Son père est un nerveux qui n'a souffert ni d'infection, sauf une variole, à l'âge de 5 ans, ni d'intoxications, la nicotine exceptée, ni d'intoxication professionnelle; cependant, léger degré d'artério-sclérose. Sa mère, également très nerveuse, n'a jamais été malade et a eu 5 grossesses à terme et normales; une fille mourut de broncho-pneumonie les autres enfants sont bien portants; notre petite malade est la quatrième. Celle-ci, toujours malade, a eu à 1 an 1/2 un kyste de la paupière (?); plus tard, la rougeole, puis la varicelle, il y a au moins un an. Sa maladie actuelle date environ de fin avril 1898; à ce moment, elle se plaignait d'une fatigue générale et surtout de maux de tête, ne mangeait plus, vomissait fréquemment. Pas de diarrhée. Trois semaines plus tard, les urines se modifièrent, ressemblèrent à du café, coloration qui persista quelque temps, tandis que le malaise allait croissant: mal de tête plus violent, insomnies, apparition de douleurs dans les jambes, les doigts de pied et les mains, malgré l'absence de modifications extérieures. Ces douleurs inquiétèrent les parents à tel point qu'ils changèrent les souliers croyant que ceux-ci, trop étroits, déterminaient la douleur. Le 10 juin, on trouve de l'albumine dans les urines.

— 13 juin. — Enfant bien développée, intelligente. Léger œdème des membres inférieurs. Bouffissure de la face. Quelques râles ronflants dans le poumon. Cœur normal. Pouls 120. Température 38°. Urines rares, très foncées, même couleur que dans l'intoxication phéniquée. Albumine très abondante; abatement, céphalée; pas de vomissements, pas de diarrhée.

Examen microscopique de l'urine. — Dépôt marron un peu moins foncé que l'urine elle-même. Globules de pus très nombreux. Globules rouges très nombreux. Cylindres hyalins. Cylindres de pus. Quelques cellules épithéliales. Urate de soude abondant (forme assez rare). Recherche du phénol: résultat négatif.

Régime lacté exclusif.

30. — Jusqu'au 30, l'état reste stationnaire; à cette date, attaque d'urémie convulsive, déviation conjuguée de la tête et des yeux. Céphalalgie intense. Le coma cesse assez rapidement et l'enfant éprouve un soulagement par le moyen d'une saignée de 100 grammes.

— 2 juillet. — La céphalalgie a disparu. Urine franchement hématurique (450 grammes), plus 2 selles. Pas de vomissements. Pâleur des téguments. L'œdème a plutôt un peu diminué depuis son entrée.

3. — L'enfant se plaint de douleurs dans les extrémités digitales et dans les orteils. Les mains et les pieds sont cyanosés.

(1) M. Gibert. *De la valeur de la néphrite au cours de la maladie de Raynaud.* (Th. Paris, 1899. Observat. VIII, p. 43.) (Observat. résumée).

4. — La cyanose et les douleurs ont augmenté. La peau, au niveau des phalanges, a une teinte noirâtre qui se continue sur les phalanges par une teinte violacée. Il en est de même aux orteils. Les extrémités sont douloureuses spontanément par accès, pendant lesquels la petite malade se plaint vivement et dont les plus violents durent environ dix minutes. La pression large exagère les souffrances, tandis qu'à la racine des orteils et des doigts, la piqure d'une épingle n'est pas sentie.

8. — Ce matin, deux accès très douloureux à dix minutes d'intervalle et de cinq minutes chacun. Un accès l'après-midi. Pendant ces accès, les trois derniers doigts de la main gauche sont noirs jusqu'à la première phalange et les membres sont agités de tremblements.

10. — Crise douloureuse à 3 heures du soir. Dans l'intervalle des accès d'aujourd'hui, tous les doigts et les orteils ont une teinte cyanique, mais marquée surtout à la dernière phalange du pied droit et à la dernière phalange des trois derniers doigts de la main gauche.

13. — Toutes les dernières phalanges des mains, celle des trois premiers orteils droits et gauches sont noires, douloureuses. Le lobule du nez devient violacé, douloureux aussi.

15. — Bulles sur l'extrémité des phalanges des mains. Légère teinte violacée au bout du nez et au bord des deux oreilles.

22. — Pendant la semaine qui vient de s'écouler, l'enfant a eu presque quotidiennement une ou deux crises douloureuses suivies d'éruptions de bulles sur les extrémités digitales. Les bulles se sèchent rapidement. Les phalanges des doigts et des orteils commencent à se parcheminer et les nouvelles bulles se montrent de plus en plus haut, d'abord sur les phalanges, puis sur les phalanges.

Malgré cela, l'état général, en dehors des crises, n'est pas trop mauvais ; la céphalalgie a presque disparu ; les urines sont toujours hématuriques et peu abondantes.

24. — Le nez et les oreilles sont le siège de petites ulcérations ; il s'est aussi produit des bulles à leur niveau.

26. — Il existe aujourd'hui, au niveau du sacrum, une petite plaque violacée, noirâtre, de la largeur d'une pièce de 2 francs.

Presque tous les orteils sont durs, noirs, momifiés. Quelques phlyctènes se produisent maintenant sur la face dorsale du pied au niveau de la racine des orteils. De même aux mains.

— 4 août. — Mort subite.

Autopsie. — Cœur légèrement augmenté de volume, pas de lésions valvulaires ; pas de lésions congénitales ; pas d'étranglement congénital des artères ; aucune lésion des gros vaisseaux. Lésions d'endarterite oblitérante au niveau des tissus momifiés, remontant un peu au-dessus des parties mortifiées.

Cerveau, 1060 gr., normal, pas d'œdème, pas d'hémorragie corticale ou méningée. Moelle normale. L'examen histologique des nerfs n'a pas été fait.

Foie (780 gr.) et rate (90 gr.) normaux. Reins : Augmentés de volume, (115 grammes chaque), congestionnés. La capsule est adhérente en certains points. La substance corticale au niveau des glomérules est le siège de petites hémorragies qui forment un léger piqueté sur la face externe du rein. A la coupe, la substance corticale n'est pas diminuée d'épaisseur. On y retrouve le même piqueté hémorragique. La substance médullaire est légèrement décolorée. Rien dans les autres organes.

Obs. XCIX (1). — G... J..., 57 ans, menuisier, n'offre rien de spécial dans ses

(1) F. Courchet. *Le syndrome de Raynaud et l'arterite oblitérante.* (Th. de Lyon, 1898. Observat. XII, p. 50) (résumée).

antécédents héréditaires. Comme antécédents personnels, on note une fièvre typhoïde à 3 ans, la variole à 14, de l'alcoolisme, du tabagisme, mais pas de syphilis, pas d'impaludisme. Urines sans sucre, mais légèrement albumineuses.

Il y a cinq ans (1892), des phénomènes analogues à ceux qui se passent actuellement du côté droit se sont montrés du côté gauche. Toutefois, à cette époque, il n'y aurait pas eu de douleurs dans le mollet, pas plus que de sensation de pied mort. Le quatrième orteil aurait été seul touché, mais il n'y aurait point eu de gangrène.

L'affection actuelle remonte à trois mois. Alors, brusquement, le malade fut pris pendant la marche, d'une douleur vive au mollet qui le força, de s'arrêter.

Fin septembre 1897, au milieu de la nuit, le pied droit devint subitement froid, insensible et douloureux, et, depuis ce moment, la douleur est allée en s'accentuant, se localisant principalement au niveau des troisième et quatrième orteils gauche. Ceux-ci présentèrent tour à tour, pâleur, teinte violacée et finalement noirâtre, eschare enfin de la grosseur d'une pièce de un franc.

Les pédieuses et les tibiales postérieures ne se sentent pas du tout. A droite, on perçoit les battements de la poplitée, mais à gauche, pas. A la pulpe du gros orteil, on trouve une petite exulcération à contours surélevés et tout à fait insensible. Les douleurs sont si vives qu'elles empêchent tout repos.

La jambe gauche est notablement atrophiée. Le quadriceps fémoral et les muscles de la région postérieure de la jambe présentent des contractions fibrillaires, enfin la différence de température entre les deux jambes est très appréciable. Rien aux poumons et rien au cœur.

— 23 janvier 1898. — Après deux jours de souffrance, un mieux sensible se manifesta et se maintint pendant trois semaines environ ; mais, à la suite de deux nuits d'insomnie, l'administration d'un gramme de sulfonal fut suivie d'une congestion rénale intense : albuminurie en masse et anurie. La rémission eut lieu après 24 heures, puis tout alla bien 5 à 6 jours, quand brusquement, au milieu de la nuit, le malade fut pris de vives douleurs abdominales sur le trajet du colon et au creux épigastrique. Les crises recommencèrent le lendemain et, dans la soirée, survint une selle sanguinolente et dysentérique. Les selles se modifièrent les jours suivants et les douleurs disparurent peu à peu, mais le malade, très affaibli, perdit complètement l'appétit, eut de l'atonie et de la constipation.

Les choses en étaient là, quand brusquement survint une douleur très aiguë au creux épigastrique avec des intermittences et des paroxysmes. On constata de la frigidité, une sorte de tumeur très douloureuse avec battements au niveau du diaphragme, des troubles de la vue et de la parole, et la mort survint.

Hémoglobinurie. — Nous ne savons pas si la sclérodermie a été signalée en corrélation avec l'hémoglobinurie ; en tous cas, une liaison intime a été souvent trouvée entre celle-ci d'une part et d'autre part les phénomènes de M. Raynaud et la gangrène. Outre le cas de Henry rapporté plus haut, et ceux de Haig, de Thomas et de Batmann, on peut citer les observations de Wilks, de Myers (1), de Colman et Taylor (2), de Dyce Duchnorth (3), de Bristowe et

(1) A. T. Myers. *Transact. of the clinic. Soc. London*, 1885.

(2) Colman et Taylor. *A case of Raynaud's disease nos associated hemoglobinuria out. in with there were local changes in the blood.* (*Trans. clin. Soc. London*, 1890 XIII, p. 195-200).

(3) Dyce-Duchnorth. in Brandt (Thèse, Paris, 1895, p. 307).

Copeman (1), d'Osler (2), etc. Dans un fait de Barlow, on voit un paroxysme hémoglobininurique succéder au paroxysme d'asphyxie locale ; dans celui de Tannahill (3), accès d'hémoglobininurie et accès d'asphyxie locale présentent une régulière alternance ; ailleurs, les deux syndrômes se mêlent si bien, qu'il n'est pas de ligne de démarcation possible. La pathogénie des troubles vaso-moteurs dans ces cas spéciaux est particulièrement obscure.

Maladies générale toxiques et dyscrasiques.

Alcoolisme. — L'alcoolisme, qui est assez rare en tant que facteur étiologique de la sclérodermie, n'est guère plus fréquent en ce qui regarde la gangrène. Cependant on l'a signalé ici et là ; et nous devons en particulier à Lancereaux deux cas très nets d'alcoolisme avec gangrène symétrique.

OBS. C (4). — X..., 41 ans, garçon boucher, avoue des excès alcooliques et présente les signes de l'intoxication. Il éprouvait depuis quelque temps, aux extrémités des doigts, des sensations de picotements, de froid, d'onglée, lorsqu'il remarqua, en se levant un matin de janvier, que ses quatre derniers doigts gauches et ses IV^e et V^e doigts droits étaient pâles, froids, « morts ». A remarquer que la veille le malade s'était blessé aux II^e et III^e doigts droits actuellement intacts. Cet état dura vingt-quatre heures, puis le sang revint en même temps que commencèrent dans les extrémités digitales des douleurs atroces qui durèrent quinze jours. En outre, la coloration changeait et de rouge devenait violette, puis noire.

— 26 février 1881. — Les phalanges commencent à se momifier. Tandis qu'à gauche leur chute est inévitable, à droite, la gangrène reste superficielle. Là se forme une eschare de la pulpe et les parties momifiées, entraînant l'ongle avec elles, se détachèrent en doigt de gant vers la fin d'avril. Depuis, la séparation a été complète, sauf pour les ongles, qui sont encore côtelés et recourbés. Pour les quatre doigts de la main gauche, au contraire, l'élimination ne s'est faite que dans le commencement de septembre, sans suppuration d'ailleurs. La séparation se faisait insensiblement et la phalange n'était pas tombée de huit jours qu'il existait déjà une petite cicatrice rayonnée, recouvrant complètement l'extrémité articulaire.

L'élimination une fois terminée, le malade quitta l'hôpital, ayant toujours quelques cauchemars la nuit, des sensations subjectives diverses et quelques douleurs dans les membres.

OBS. CI. (5). — X..., cuisinière de profession, était adonnée depuis dix ans aux boissons alcooliques ; sa liqueur favorite était un mélange d'anisette et d'alcool. Développement considérable du tissu adipeux, cauchemars, pituites, picotements et faiblesse dans les membres inférieurs. On trouve de la parésie

(1) Bristowe et Copeman. *Sem. médic.*, 1889, p. 151.

(2) Osler. *Americ. Journ. of the med. science*, nov. 1896. — *Gazette hebdom.*, 1896, p. 1154.

(3) Tannahill. *Glasgow med. Journal*, 1888, XXX, p. 425-439.

(4) Lancereaux. *Union médicale*, 7 mai 1881, n° 65, p. 746 (observation résumée).

(5) Lancereaux. *Loc. cit.*, p. 748. (Observation résumée).

des deux jambes et une anesthésie relative, remontant au-dessus des genoux; aux mains aussi, la sensibilité est diminuée. Au bout de quelques jours de séjour à l'hôpital, apparut, sur la face dorsale d'un des pieds, une plaque rouge de la dimension d'une pièce de 5 francs; à ce niveau et au pourtour, se montrèrent des sugillations, de l'œdème et enfin il se forma une eschare brunâtre et sèche. Symétriquement, se développa presque aussitôt sur l'autre pied une lésion semblable. Ces deux eschares étaient en voie d'élimination, quand la malade fut prise d'une angoisse extrême, de délire et fut emportée mourante de l'hôpital.

Saturnisme. — Cette intoxication a été signalée quelquefois dans la sclérodermie; mais, il faut bien le reconnaître, ce n'est qu'un fait exceptionnel. On peut en dire de même de la gangrène puisque la seule observation que l'on connaisse à ce sujet est celle de Sainton (saturnin présentant de l'asphyxie locale avec tendance à la gangrène et acuité remarquable de la douleur). En revanche, si les formes de sclérodermie ou de gangrène, voire d'asphyxie locale, sont rares, nous croyons fréquente la forme de syncope locale, parce que les personnes que nous avons connues maniant des composés plombiques nous ont dit avoir présenté souvent de tels phénomènes sous la forme du doigt mort ou sous celle de la main morte. Busy (1) avait déjà fait pareille enquête et noté pareilles remarques. Nous n'y insisterons pas,

Nous ne ferons de même que rappeler les observations où l'on a rapporté la coïncidence d'accidents de syncope ou d'asphyxie locale avec des intoxications différentes : celle de Lancereaux (2) pour l'oxyde de carbone, de Rose (3) pour le mercure, de Scolozuloff pour l'arsenic, de Combemale (4) pour la caféine.

Reste enfin l'ergotisme gangréneux que M. Raynaud a voulu montrer très différent de la gangrène qu'il décrivit. Il s'y est efforcé surtout à propos des observations IX, XII et XV de sa thèse qui « par une sorte de fatalité semblent arrangées exprès de façon à jeter un certain doute dans l'esprit (5) ». En réalité, ces efforts nous paraissent mal justifiés car nous avons vu que la création d'un groupe à part de gangrènes de Raynaud n'était aucunement légitime et, dès lors, nous ne voyons pas pourquoi on refuserait à l'ergot de seigle qu'il puisse, en certaines circonstances et chez certains sujets, avoir une véritable valeur étiologique. Quant au rapport de l'ergotisme avec la sclérodermie, nous n'avons malheureusement aucun renseignement sur ce sujet.

Diabète. — Nous ne connaissons pas d'observation de phéno-

(1) E. Busy. *Étiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud*. (Th. Lyon, 1899, p. 65.)

(2) Lancereaux. *Journ. méd. int.* 1^{er} janv. 1899.

(3) Rose. *Intox. par le mercure* (Corr. Bl. schw. Aerzte Bâle 1879.

(4) Combemale. *Ind. méd.*, août 1899.

(5) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, p. 149.)

mènes de M. Raynaud chez des diabétiques. E. Busy dit en avoir observé deux cas ; « mais à vrai dire, il s'agissait de phénomènes très atténués, qui auraient difficilement appelé l'attention d'un observateur non prévenu ; et, dans les deux cas, les sujets étaient athéromateux (1) ». En revanche, nombreuses sont les observations où la gangrène sèche accompagne le diabète, même à ne prendre que les faits qui se rapprochent du tableau clinique tracé par M. Raynaud. On peut citer les cas de Hameau (2), celui de Musser (3), celui de Marchal (4) dont la malade avait présenté en outre trois accès de fièvre pernicieuse. M. Raynaud a lui-même publié un cas que nous résumerons avec un autre de Tartarin de Bellegarde, non pas que ce dernier marque d'une façon caractéristique l'influence du diabète, mais parce qu'il est intéressant encore à bien d'autres points de vue.

Obs. CII (5). — Une femme de 31 ans présente, pendant huit ans, une tendance de plus en plus prononcée à l'asphyxie locale des extrémités. Les accidents se manifestent surtout pendant l'hiver. Au commencement de 1868, le nez commence à présenter des rougeurs sombres, qui s'étendent jusqu'à la naissance des joues. En même temps, l'état général s'aggrave, l'amaigrissement est rapide. Il se déclare une soif vive ; les urines deviennent très abondantes ; insomnie presque absolue. On constate à ce moment : 1° une gangrène confirmée et parfaitement symétrique des extrémités ; 2° un diabète intense (76 grammes de sucre par litre d'urine) ; 3° des signes non douteux de phthisie pulmonaire au premier degré.

Traitement : Régime exclusivement azoté, alcalins à l'intérieur, séjour à Vichy. Sous l'influence de ce traitement suivi avec persévérance, les extrémités mortifiées se détachent successivement, la cicatrisation se consolide ; les symptômes thoraciques s'atténuent de plus en plus, la glycosurie elle-même finit par disparaître après plus de trois ans de durée. Aujourd'hui, la santé paraît ne plus laisser à désirer, et il ne reste comme traces du mal que la perte de plusieurs phalanges.

Obs. CIII (6). — M. B..., 30 ans, cultivateur, est né d'un père très bien portant et d'une mère morte d'hémorrhagie cérébrale ; un frère aîné est mort de pneumonie à 48 ans.

M. B... habite dans une contrée éminemment malarique ; robuste et bien portant jusque-là, il se plaint en juin 1866 de polydipsie, de douleurs et d'impatiences continuelles dans les jambes, avec fatigue musculaire constante, insomnie nocturne et dépression progressive des forces. Au début, dans les premiers jours du printemps, il a éprouvé des accès fébriles, régulièrement

(1) E. Busy. *Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud*. (Th. Lyon 1899, p. 63).

(2) Hameau. Soc. de méd. et de chirurg. de Bordeaux, 1873.

(3) J. H. Musser. *Philad. med. Times*. 1886, p. 627, 633.

(4) Marchal (de Calvi.). *Accidents diabétiques*, p. 372.

(5) M. Raynaud. Art. Gangrène. in *Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques*. T. XV, p. 649 et in Brouardel. *Traitement du diabète*. (Th. agrég. 1869.) Appendice Résumée).

(6) Tartarin de Bellegarde in Petit et Verneuil. *Revue de Chirurgie*, 1883, p. 440.

tierces, ayant persisté depuis. Actuellement, il a le teint anémique, la rate grosse, indolente; ses digestions sont difficiles; dyspepsie gazeuse.

Traitement : Purgatif; 0,50 centigr. de sulfate de quinine par jour, vin de quinquina additionné de 25 grammes de teinture de valériane par litre.

— 4 juillet. — Le malade émet près de 3.000 grammes d'urines acides, claires, sucrées; même traitement.

16 juillet. — Amélioration notable, la fièvre est calmée; cependant M. B... urine beaucoup plus qu'il ne boit et continue à maigrir.

20 juillet. — Les digestions se sont régularisées, le teint est meilleur, la rate est rétractée; l'urine ne dénote plus de glycose. Toux légère sans signes physiques dans la poitrine.

— 1868. — Très amaigri, le malade a une petite caverne à chaque sommet; peu après, gangrène spontanée des deux membres supérieurs, qui débuta par des phlyctènes occupant successivement et lentement la face dorsale de la main droite, l'avant-bras, le bras et l'épaule. Parallèlement, mais un peu plus tard, même processus ascendant pour le membre supérieur gauche; enfin, le tronc et le cou ont été envahis, le tout dans une période d'environ trois mois. Une fois les phlyctènes affaissées, la peau conservait une couleur bronzée, se rétractait en restant sèche. Les deux membres supérieurs paraissent momifiés. A ce moment, dix ou douze jours avant la mort, est survenue une gangrène pulmonaire qui a hâté la fin; le malade est tombé dès le début dans un état typho-comateux dont il n'est pas sorti. Urines non examinées.

Nous ne connaissons pas de cas à la fois de diabète et de sclérodermie. Nulle part dans les documents que nous avons consultés, nous n'avons vu signalée cette coïncidence. Seule une observation de Dominguez rapporte l'histoire d'un diabétique ayant présenté une sclérodactylie commençante, et ce fait mérite d'être rapporté.

Obs. CIV (4). — C..., 66 ans, comptable. Grand'mère morte d'une apoplexie cérébrale, mère migraineuse et dyspeptique, morte peut-être d'un cancer de l'estomac.

Antécédents personnels. — Fièvre typhoïde à 29 ans, migraines quotidiennes consécutives, disparues à 40 ans après ablation successive de toutes les dents.

Jusqu'au mois de mars 1887, la faim devenait plus vive, la soif augmentait, et le malade commençait à maigrir. Cécité transitoire, mouches volantes, amblyopie, éblouissements parfois qui amenèrent à plusieurs reprises des pertes de connaissance avec chutes mais sans paralysie; quelquefois rêves délirants.

En juillet 1887, ils se produisit, dans l'espace de deux mois, une rétraction des aponevroses palmaires surtout marquée à gauche. En même temps, apparaissait de la coloration violacée, passagère des doigts et des mains qui, à ce moment, se refroidissaient (doigt mort). A vrai dire, ces refroidissements existent depuis longtemps. En effet, il arrivait parfois au malade, en hiver, et dans les temps froids, de voir ses doigts blanchir à leur extrémité qui devenait froide; cet état durait un quart d'heure à une demi-heure, et, pendant ce temps, le malade ressentait des crampes, des élancements pénibles au bout des doigts qui étaient comme morts. Ces phénomènes s'accompagnèrent, au bout de quelque temps, de plaques violacées isolées et transitoires qui apparurent sur la face dorsale des deux mains. Les extrémités digitales prenaient aussi, par moments,

(1) Dominguez. *Des Formes atténuées de la maladie de M. Raynaud*. (Th. Paris, 1889. Observation II, p. 40.) (Résumé).

une teinte violacée. Le refroidissement devint alors généralisé dans les deux mains.

A l'occasion d'un projet d'opération de la rétraction de l'aponévrose palmaire (juillet 1887), on s'aperçut que les urines étaient sucrées; il ne fut plus question d'intervention (Trélat).

Après une amélioration de quelques mois, la polyurie reparut en juillet 1888 avec ténesme vésical et envies fréquentes et persistantes d'uriner. L'appétit et la soif augmentèrent, l'amaigrissement fit des progrès. Asthénie marquée; vertiges fréquents; soubresauts tendineux, la nuit surtout, dans les membres inférieurs.

A ce moment, la quantité d'urine montait à 3 ou 4 litres par jour, et le sucre à 32 grammes par litre. Traitement : eau de Vichy, liqueur de Fowler. Bromure de potassium, bicarbonate de soude. Amélioration.

Au commencement de mars 1889, les symptômes habituels ont reparu. Actuellement (15 mars 1889), le malade est dans l'état suivant : muscles en assez bon état, malgré le grand amaigrissement. (Au début de la maladie, poids 204 livres; actuellement, poids 174 livres.)

Les symptômes précédents persistent toujours. Q. d'urine : 3 à 4 litres *pro die*; 26 grammes de sucre par litre. Rien au cœur ni au poulmon; pouls sans fréquence; pression artérielle : 21. Pas d'athérome artériel.

Reflexes rotuliens presque complètement abolis. Vue trouble; diplopie (à droite, le malade lit des caractères de 5 millimètres; à gauche de 4 millimètres). Diplopie monoculaire dans la ligne verticale, surtout pour l'œil gauche. Pas de dyschromatopsie.

Les mains sont habituellement anémiées et froides, et, sous l'influence du froid, on y voit apparaître des plaques violacées, isolées et transitoires qui se retrouvent jusqu'aux poignets et font contraste avec l'aspect pâle du fond anémié. — Pas de gonflement. — Léger degré de parésie; le malade remue difficilement les doigts, surtout lorsque les plaques reparaissent.

A ce moment, le malade ressent des crampes et des fourmillements très désagréables. Au bout de quelque temps, les plaques d'asphyxie disparaissent tandis que l'anémie persiste.

Les objets chauds et froids sont mal perçus. La sensation tactile est conservée, mais la sensibilité à la douleur est diminuée.

On remarque chez ce malade un état squelettique de la dernière phalange de certains doigts et surtout de l'auriculaire et de l'index gauche.

Sur la phalangette de ces doigts, la peau est dure, intimement appliquée sur l'os, amincie; on ne peut la saisir entre les doigts ni la plisser. Ces troubles se sont accentués récemment.

Rétraction de l'aponévrose palmaire, surtout à gauche. Enfla nodosités d'Herden sur tous les doigts et particulièrement à gauche.

Maladies infectieuses.

Le rôle probable des agents infectieux dans la production de la syncope, de l'asphyxie locale et de la gangrène de M. Raynaud, d'abord assez méconnu, a été ensuite étudié par de nombreux auteurs et semble aujourd'hui l'un des mieux caractérisés. Malheureusement il n'en est pas de même pour la sclérodermie, sur laquelle nous resterons sans documents à propos de bien des maladies infectieuses. De celles-ci passons en revue les principales :

Scarlatine. — Dans un cas ailleurs cité, on voit la scarlatine évo-

luer sur un sujet présentant déjà des troubles locaux circulatoires ; c'est là simple coïncidence et ce ne sont pas pareils faits qui nous intéressent ici. Le cas de Surrel, au contraire, est particulièrement important, puisque ce fut au cours d'une scarlatine hémorrhagique et peu de jours avant la mort, que survinrent des phénomènes d'asphyxie locale avec tendance au sphacèle.

OBS. CV (1). — D..., 20 ans, domestique, présente les signes nets d'une scarlatine qui aurait débuté le 8 avril 1899. Le 12, au soir, T., 39°,5. Bain à 28°. On pratique de plus une injection préventive de sérum de Roux (10 cm. c.).

— 13 avril. — L'examen de la gorge montre les deux amygdales, le sommet de la luette, le fond de la gorge, recouverts d'un enduit pultacé. Le visage est bouffi, la langue est rouge vineux, à la pointe et sur la ligne médiane, blanc sale sur les parties latérales. La courbature du début s'accroît. T., 40°,3 le matin. P., 140. R., 35. Grâce à un bain à 28°, T. le soir, 39°,8 seulement. P., 130. Constipation, lavement froid. Urines légèrement albumineuses et en quantité anormale.

14. — Etat de la gorge à peu près stationnaire. Début de desquamation sur le thorax, au cou et sur le visage. Adénopathie des régions sterno-mastoïdiennes. Rien au cœur. Arthropathies des coudes. Constipation persistante. La peau prend une couleur violacée, dès ce jour. T., 38°,2; P., 120. R., 25.

16. — La desquamation continue à la face et au cou surtout, mais la rougeur de la peau persiste. Dans la nuit épistaxis assez abondante. La gorge est nettoyée, la langue toujours rouge. Les articulations des coudes sont de nouveau douloureuses. Bouffissure des yeux. Pouls très faible. Dépression considérable. Constipation. Injection de sérum artificiel 250 cm. c.

17. — La desquamation continue. Etat général très mauvais. Dépression très accentuée, pouls faible, pas d'émission d'urine depuis deux jours, hoquet, délire, mélœna. T., 39°.

Enfin, notre attention aujourd'hui est attirée du côté des extrémités. La peau a pris depuis hier une teinte rougeâtre. Aux mains, dont les doigts sont légèrement douloureux et engourdis, cette teinte générale existe jusqu'au niveau des phalanges où les téguments prennent une teinte ardoisée. Les doigts sont glacés.

Les pieds sont algides. A la face plantaire, on observe un léger œdème et un état asphyxique très marqué. Les gros orteils sont très cyanosés surtout à leur face plantaire.

18. — Etat très grave, pouls filiforme. T., 39°,5; R., 56. La peau a pris une teinte rouge intense, surtout au visage. Desquamation aux plis de flexion et aux fesses, par larges squames, avec léger suintement sanguinolent. Les deux paupières présentent à leur connexion, surtout à gauche, des excoriations; elles sont épaissies et parcheminées et ne recouvrent qu'incomplètement le globe de l'œil.

Aux doigts, l'état de cyanose est plutôt atténué; mais, du côté des orteils, les lésions se sont accentuées. On observe des plaques noirâtres, dures, sèches, à la face plantaire des deux pieds: les orteils sont noirs, durs, immobiles et douloureux; la gangrène est imminente. A la face plantaire du gros orteil du côté gauche est apparue une grosse phlyctène, contenant un liquide séro-hémorrhagique.

(1) Surrel in J. Chevrone. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités dans les maladies infectieuses*. (Th. Paris 1899, observ. XI, p. 76 (résumée).

La sensibilité à la pression et à la douleur est notablement émoussée. Les battements des pédieuses et des tibiales sont difficiles à percevoir ; ceux des fémorales sont sensibles, quoiqu'affaiblis.

Malgré une injection de 500 grammes de sérum et une injection de caféine, l'état général devient de plus en plus mauvais. Dans l'après-midi, on doit sonder la malade, et l'on n'obtient que très peu d'urine. La malade meurt vers sept heures du soir dans le coma. Avant la mort, la peau présentait une coloration lie de vin.

Rougeole. — Myers a rapporté un cas de gangrène sèche consécutive à la rougeole ; nous reproduisons ici celui de Prat :

Obs. CVI (1). — L... M..., 6 ans, a eu la rougeole au mois de janvier ; on ne sait rien sur ses parents. A la suite de sa rougeole, apparurent, sur les orteils de chaque pied des phlyctènes remplies d'un liquide roussâtre qui s'ulcérèrent et donnèrent lieu à des eschares. A côté d'elles, se montrèrent des plaques gris noirâtre qui finirent par suppurer légèrement. L'enfant au début a eu de grosses douleurs.

Actuellement, tous les doigts de pied, mais surtout les 2^e, 3^e et 4^e sont couverts de phlyctènes et de plaques grisâtres. Pas de douleurs ; pas de mauvaise odeur. Rien aux artères des membres inférieurs, sauf une atténuation légère des pulsations des poplités et des pédieuses.

Rien d'anormal au cœur ; rien dans les urines. Bonne constitution et bon appétit.

Le 1^{er} mars, les désordres locaux disparaissent très sensiblement et à la fin du même mois la malade est tout à fait guérie.

Variole. — Un cas de variole de Defrance, un cas de varicelle par Bellamy, voilà tout ce que l'on peut citer.

Le cas de Defrance est intéressant, le processus gangréneux n'y a pas été atteint consécutivement à la variole, celle-ci semble n'avoir produit qu'un désordre qui rétrograda et il fallut une occasion nouvelle pour produire la gangrène ; cette occasion nouvelle fut un érysipèle ambulante. Résumons cette observation.

Obs. CVII (2). — C... Marie-Anne, 46 ans, blanchisseuse, n'offre rien d'intéressant dans ses antécédents héréditaires. Elle-même, jusqu'à l'âge de 7 ans, a été constamment souffrante : maux d'yeux, rougeole, coqueluche. A 12 ans, à la suite d'une vive frayeur, elle se met à bégayer. Régée à 18 ans, elle se maria à 20 et eut 3 grossesses normales. Jusqu'à l'âge de 41 ans, la santé reste parfaite si ce n'est que 3 fois elle se trouva mal au cours de colères terribles. Variole grave à 43 ans durant laquelle elle présenta des accidents du côté des extrémités. Les pieds ont été très douloureux ; ils étaient enflés et les ongles sont tombés. Aux mains l'enflure était moins accusée, mais les douleurs ont été violentes et tout à fait comparables à celles que la malade ressent aujourd'hui ; les ongles ont été noirs et sont tombés complètement.

Pendant plus de trois mois après la guérison, la malade était encore obligée de travailler avec des gants, et retirait ses mains quand on l'approchait. La santé se rétablit peu à peu complètement.

(1) Prat in F. Courchet. *Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante.* (Th. Lyon, 1898, observ. XIII, p. 52 (résumée)).

(2) L. Defrance. *Considérations sur la gangrène symétrique des extrémités.* (Th. Paris, 1895, p. 39 (observat. résumée)).

Les règles, irrégulières pendant l'année 1894, n'ont pas reparu depuis janvier 1895.

Au commencement de février 1895, Cr... fut atteinte d'un érysipèle qui se généralisa, respectant seulement la surface de l'abdomen. Il y a eu une phlytène purulente au bras droit et une desquamation généralisée accompagnée de démangeaisons très vives. Alopecie presque complète. Brusquement, le 20 février, ont éclaté des douleurs intolérables dans les mains, qui étaient encore très enflées et qui devinrent bleuâtres.

— 1^{er} avril. — Aucun trouble fonctionnel des différents organes, sauf une soif vive, une polyurie moyenne (3 litres), et un bégaiement accentué par l'émotion, pouvant disparaître par la volonté; champ visuel normal; de même l'acuité des divers sens, Obtusion légère de la sensibilité pharyngée, Pas d'anesthésie sur la surface du corps, en dehors des régions atteintes par la gangrène. L'intelligence est développée, mais il existe une amnésie nette des faits les plus récents.

Les organes digestifs, respiratoires et circulatoires ne présentent rien à signaler. Les artères ne sont pas dures. Le pouls radial très perceptible est peu énergique. Les urines (3 litres environ), sont claires, sans sucre ni albumine.

Les douleurs des mains ont débuté brusquement le 20 février, avec une acuité extrême; elles sont constantes, peut-être cependant un peu plus vives la nuit. Elles ont cessé le 1^{er} avril brusquement à l'idée d'entrer à l'hôpital pour reprendre la nuit même. Siégeant d'abord sur les dernières phalanges des deux derniers doigts, sans aucune irradiation, elles ont peu à peu envahi les autres doigts dans leur dernière phalange. En même temps, la main était gonflée jusqu'au poignet; les doigts ont pris la forme de boudin; ils sont devenus bleus, puis noirs et effilés. La main gauche se prend après l'autre; les douleurs y sont moins fortes et limitées aux parties envahies.

13. — Les douleurs ont apparu dans les pieds, surtout à droite, sous forme d'une crise violente ressemblant aux premières crises de douleur localisées dans les mains; elles ont duré trois jours et ont disparu.

A côté de ces douleurs à forme contusive, térébrante, il existe des démangeaisons extrêmement pénibles, survenant par crises d'une durée de dix minutes à un quart d'heure.

20. — Elles remontent jusqu'aux poignets et, pour les membres inférieurs, jusqu'aux genoux. La malade souffre beaucoup de froid aux doigts dont la température est en effet abaissée. Enfin on s'aperçoit, à cette date, d'une éruption cutanée en placards saillants d'un rouge vineux, à bord irréguliers, festonnés, ne s'effaçant pas par la pression, localisés à la partie antéro-interne des avant-bras, mais remontant à droite jusqu'à l'épaule.

La main droite a les quatre derniers doigts complètement momifiés dans leur dernière phalange et la moitié inférieure de la seconde, ratatinés, durs et franchement noirs.

Au milieu de la phalangine, cette région nécrosée est bordée par une bande large de 5 à 10 millimètres, légèrement surélevée, de couleur rouge sombre, et brusquement terminée par une ligne sinueuse; entre cette bande rouge et l'eschare noire se creuse le sillon d'élimination.

Sur les trois derniers doigts, les dernières phalanges sont atteintes; sur l'index, la région interne est respectée jusqu'à l'ongle et la limite est presque longitudinale par rapport à l'axe, au lieu d'être transversale comme pour les autres. Au pouce, on remarque seulement autour de l'ongle une peau lisse, fine, rosée, et, sur la pulpe de la dernière phalange, l'épiderme épaissi; il y a là une plaque de consistance dure, légèrement douloureuse à la pression, mais sans changement de couleur.

La main gauche est bien moins atteinte: l'auriculaire seul est momifié, dans

la moitié inférieure de la phalange. Les autres doigts présentent, à la pulpe de leur dernière phalange, les mêmes phénomènes que le pouce droit. Les ongles, aux deux mains, sont noirs sur les doigts gangrénés, plats, et marqués de stries longitudinales ; ils auraient cessé de croître depuis le début.

La peau des parties saines voisines est mince, lisse, sans rides ni plis, de couleur claire, comme privée de pigments et desquamant par places. Les mains sont amaigries, les régions thénar et hypothénar font à peine saillie ; l'aspect rappelle l'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, au début.

Aux pieds, les trois orteils médians du pied droit présentent une coloration livide, violacée autour des ongles, sur la face dorsale et sur toute la pulpe à la face plantaire. Du côté gauche, il y a seulement une légère teinte cyanotique des mêmes régions.

Le nez montre, au milieu des cicatrices de variole, quelques points rouges entourés d'une auréole violacée. Les oreilles, surtout la droite, présentent sur la partie médiane de leur bord comme une petite plaque blenâtre.

La sensibilité à la pression est exagérée dans les régions rougeâtres et douloureuses qui bordent l'eschare sur la pulpe du pouce droit, l'extrémité des phalanges à gauche, les parties cyanosées des orteils et même sur le nez et l'oreille. — Dans ces mêmes régions, la sensibilité au contact et à la piqûre est très diminuée ; elle est normale sur la peau saine. Mêmes variations de la sensibilité au froid et à la chaleur.

Mouvements normaux aux coudes, aux poignets ; limités pour la flexion aux phalanges ; impossible pour les phalanges et les phalanges à droite, moimées dans l'extension.

23. — Les douleurs ont reparu un instant dans les mains, mais moins intenses ; la malade n'éprouve plus que des accès de picotements.

28. — A droite, la mortification a été superficielle ; la bande légèrement surélevée dont il a été question est recouverte d'un liséré brun parcheminé. Le sillon se creuse en s'enfonçant obliquement sous ce liséré, qui forme comme un capuchon à la limite de la région saine. C'est au cinquième doigt que ce sillon est le plus accusé, mais la séparation, même pour ce doigt, ne sera pas encore opérée deux mois plus tard.

A gauche, le cinquième doigt est le siège aussi d'eschares superficielles parcheminées ; celles-ci détachées, le doigt paraît aminci, effilé à l'extrémité. Le quatrième doigt est toujours le seul qui, dans cette main gauche, présente de la gangrène profonde (phalange). Le troisième présente une teinte d'un bleu clair à la pulpe de la phalange où l'épiderme palmaire passera ensuite à l'état parcheminé. Pouches relativement indemnes ; phénomènes peu accusés aux pieds. Petite phlyctène pourtant à la pulpe du deuxième orteil gauche ; taches cyanotiques aux deuxième et troisième orteils droits.

La malade ne décrit aucun paroxysme de syncope locale ; cependant plusieurs doigts ont paru quelquefois pâles et engourdis, mais la malade n'y a prêté grande attention.

L'éruption ne se voit plus sur les avant-bras. Mais la peau de cette région et celle du bras présentent, quand on les expose à l'air, un réseau rouge qui contraste avec les îlots de peau peu colorés, le tout formant des marbrures très accusées. Des taches rouge vif marquaient les coudes et les genoux. La malade accuse en ces points une sensation de chaleur.

L'état n'a pas changé sensiblement dans la seconde quinzaine de mai, sauf les progrès d'élimination qui sont d'ailleurs fort lents. La température des doigts est basse (18° contre 29° à la paume, à gauche, 22° contre 32° à droite).

Grippe. — On a signalé des cas assez nombreux de gangrène

franche par thrombose au cours de la grippe (1). Sans tenir compte de ces observations qui devraient cependant ici trouver leur place et à ne regarder que celles que pourraient admettre les partisans à cette inutile entité « la gangrène de M. Raynaud », on voit que les faits ici non plus ne manquent pas, tels sont celui de Faure Miller (2), et peut-être ceux de Petrina et de Demler que nous ne connaissons pas. Un cas de Laurenti (3), malheureusement incomplet, montre un enfant de sept ans présentant consécutivement à la grippe des douleurs et des fourmillements aux doigts et aux orteils, puis une teinte noirâtre de ces parties et enfin une gangrène allant bientôt jusqu'à la 2^e phalange. Résumons enfin l'observation de J. J. A. Dardignac qui est d'une étiologie un peu complexe.

Obs. CVIII (4). — Le soldat B... exerçait la profession de boutonniier dans son pays qu'il n'avait jamais quitté.

Son père mourut d'une affection pulmonaire aiguë, l'un de ses frères succomba en bas âge à une maladie ignorée, un autre se trouve dans un asile d'aliénés, sept autres sont bien portants.

Lui-même n'a jamais été malade et n'a eu, depuis son incorporation, aucune indisposition; cependant, depuis une quinzaine de jours, il était fatigué, sans appétit, dormait mal, expectorait, se sentait de la fièvre.

— 24 décembre. — Pendant l'exercice du matin, il ressentit aux mains un froid intense et sa face, en même temps, devint congestionnée et noirâtre. Il ne se préoccupa nullement de cette circonstance, parce qu'à diverses reprises déjà, depuis quinze jours, il était ainsi cyanosé, que d'ailleurs chez lui, il avait toujours été sensible au froid et éprouvait sous son influence comme des étouffements accompagnés de changement de couleur aux mains. En arrivant au quartier, il fit des frictions énergiques à l'eau froide, et après une demi-heure environ de cette révulsion, les parties violacées avaient retrouvé leur coloration ainsi que leur température naturelles. Pendant un exercice de service en campagne, l'après-midi, B... éprouve aux mains, depuis le départ, et quoique ganté, une sensation d'engourdissement, des picotements qui lui enlèvent en partie et la sensibilité et l'usage de ses doigts; cependant, il faisait soleil, vent du nord et le thermomètre toucha 6° comme minima pendant toute la journée. Cet engourdissement persista le soir, malgré de vives frictions sèches; néanmoins le malade partit en permission de vingt-quatre heures. Dans sa famille, à l'arrivée, il avait le visage animé, noirâtre, bouffi; on lui conseilla de plonger ses mains dans l'eau tiède; mais après plus d'une heure, voyant que les douleurs ne disparaissaient pas, il se rend chez un médecin qui conseille des frictions tièdes et l'enveloppement ouaté. La nuit fut mauvaise: insomnie, douleurs locales très vives, toux incessante.

26. — Au corps, puis à l'hôpital, le diagnostic gangrène des mains n'était pas douteux: tuméfaction générale, sans limite précise des deux mains, marquée surtout aux régions dorsales où elle est parcheminée et paraît se terminer aux poignets à partir d'une ligne transversale peu précise, légèrement floue, qui diviserait la région métacarpienne en deux segments; celui qui supporte les extrémités digitales présente une coloration plus sombre, noirâtre, qui tran-

(1) Duchesneau, *Gazette hebdomad.*, 14 juin 1890.

(2) Faure Miller, *Brit. med. Journal*, juillet 1891.

(3) Laurenti, *Riforma medica*, février 1894.

(4) J. J. A. Dardignac *Revue de chirurgie* 1892, p. 729-746 (observation résumée).

che sensiblement sur celle des parties supérieures où la teinte est livide, avec des taches bronzées et, tandis que tout ce qui se trouve au-dessous de cette ligne indéterminée de démarcation est déjà dur, frappé de mort pour ainsi dire et ne réagit en aucune façon, les parties supérieures voisines du carpe, plus molles et dépressibles, sans infiltration apparente, sont encore le siège de diverses sensibilités, mais celles-ci obtuses et retardées. Les mouvements volontaires sont encore possibles, mais ils n'aboutissent pas : les doigts ne se fléchissent qu'en partie et d'une seule pièce, la préhension est impossible.

En même temps, mauvais état général et signes d'infection grippale très accentuée, P., 96; T., 38°2. Urines rares (800 grammes) louches, brûlantes au passage, très chargées, mais sans sucre ni albumine.

— Du 26 décembre au 6 janvier. — Localement, le processus nécrobiotique ne gagne pas. L'état général reste médiocre, la température du soir oscille autour de 39° (le 30, elle atteignait 40°2) avec une oscillation quotidienne de 0°8; inappétence absolue, insomnie, douleurs lancinantes aux mains, expectoration épaisse et très copieuse avec râles sibilants généralisés. Les urines rares de 400 à 900 grammes sont toujours grippales.

Vers le 6 janvier, une détente marquée se produit brusquement, les symptômes grippaux s'amendent, les urines toujours de composition normale reprennent leur taux ordinaire (1200 à 1600 grammes), l'appétit revint ainsi qu'une diminution marquée de la dépression morale.

12 janvier. — L'état général de B... est devenu satisfaisant, la bronchite tend à disparaître; il dort, mange et se lève quelques heures. Parallèlement à cette amélioration, les faces palmaires métacarpiennes, sauf un léger gonflement plus prononcé aux doigts, sont redevenues à peu près normales comme coloration et sensibilité; aux régions dorsales, les parties supérieures de ces mêmes régions, inférieurement limitées par le sillon imprécis dont il a été parlé, présentent encore un gonflement œdémateux plus prononcé qu'à la région palmaire, mais les sensibilités sont redevenues normales, de même que la coloration et la circulation.

Au-dessous de cette ligne, les parties gangrénées se divisent en deux zones très distinctes : l'une, la plus éloignée, est le siège d'une gangrène sèche, les téguments et tissus sous-jacents sont desséchés, momifiés, ratatinés et racornis; l'eschare indolente, sonore à la percussion, est formée par la totalité des parties molles noires, bronzées, fendillées et directement appliquées sur les os nécrosés dont on sent toutes les saillies; l'autre zone, intermédiaire à la précédente et à celle qui est arrêtée par le sillon éliminatoire, est le siège d'un processus gangréneux humide, avec son odeur typique.

La sensibilité a complètement disparu au niveau des surfaces nécrosées, bourgeonnantes ou autres, et il ne persiste plus qu'un très léger degré de motilité au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes.

29. — Main gauche. A la place palmaire, momification complète des doigts jusqu'au niveau métacarpo-phalangien pour les trois doigts intermédiaires, de la totalité de la petite et de la moyenne phalange pour l'auriculaire, de la totalité de la petite et d'une partie de la grosse phalange pour le pouce. A ce dernier doigt même, le tégument de la base est resté bronzé avec taches livides suspectes. A la face dorsale, le sphacèle sec est exactement limité par les articulations métacarpo-phalangiennes dont trois, celles des doigts intermédiaires, sont largement ouvertes avec des têtes osseuses métacarpiennes, malades, ternes et des tendons exfoliés et sectionnés, c'est-à-dire détruits. Sur l'auriculaire, il existe un lambeau cutané cubito-palmaire, de même un lambeau radio-palmaire sur le pouce.

Intervention conservant au pouce la moitié de la grande phalange et les 2/3 de la grande phalange de l'auriculaire. Pour les trois doigts intermédiaires, section des os suivant une légère courbe à concavité inférieure.

— 1^{er} février. — Le pansement est levé ; pas d'odeur, léger suintement, réunion déjà complète, suppression du drain et de la moitié des crins.

5. — Main droite. Le pouce est intact ; en revanche, à la face palmaire, le sphacèle de la petite phalange des quatre premiers doigts est complet ; de plus les téguments palmaires digitaux sont violacés. A la région dorsale, perte complète des téguments depuis la partie moyenne des métacarpiens jusqu'aux extrémités digitales. Exfoliation et perte complète des tendons extenseurs de l'index, du médius et de l'annulaire, avec dénudation des têtes métacarpiennes qui cependant ne sont pas encore altérées, grâce au bourgeonnement exubérant des parties molles atteintes par la gangrène humide : les grandes phalanges des quatre doigts sont en voie de nécrose.

Désarticulation des doigts de la main droite, sauf le pouce.

7. — On achève d'enlever le pansement de la main gauche. La réunion est très exacte et tient sur tous les points.

14. — Les sutures sont enlevées, la réunion paraît parfaite sur tous les points.

— 7 mars. — Les cicatrices sont très solides, sans adhérence profonde, sans gonflement ni douleur.

Fièvre typhoïde. — A propos de la fièvre typhoïde nous ne pouvons nous empêcher de regretter que les auteurs n'aient cherché surtout que ce qu'ils appellent des cas de « maladie de Raynaud type », c'est-à-dire des cas où la gangrène de Raynaud se produit symétriquement et frappe les extrémités. Nous avons vu que nous comprenons la gangrène d'une manière plus large et cela nous permet de faire entrer comme à leur place légitime plusieurs observations que l'on a mises un peu à l'écart.

Partout on cite le cas de Richard comme particulièrement intéressant, nous le reproduirons ici, mais Trousseau (1), Golschmidt (2), Sarda (3), Duchesne (4), Spilmann, Durand (5), ont relaté également des cas de gangrène sèche consécutive à la fièvre typhoïde. Celle-ci figure probablement encore dans l'observation de Pétri (6) ; elle se retrouve dans celle de Fernet, associée à une asphyxie locale unilatérale et dans celle de Schultz à une gangrène symétrique de localisation un peu spéciale.

Obs. CIX (7). Il s'agissait d'une jeune femme enceinte de trois mois, atteinte d'une fièvre typhoïde qui fut tout à fait bénigne. Un mois environ après le début de l'affection, au cours de la convalescence qui jusqu'alors n'avait rien présenté de particulier, la malade appela l'attention sur sa main droite dont, suivant son expression, les « doigts lui semblaient morts ». On constata, en effet, que les deux dernières phalanges du médius et de l'annulaire étaient absolument décolorées, blanches, exsangues.

(1) Trousseau. *Cliniq.* vol. II. observat. VIII.

(2) Golschmidt. *Gang. symét. et sclérod.* (*Gazette de Strasbourg*, 1^{er} février 1888).

(3) Sarda. *Nouveau Montpellier médical*, 1892, n° 25.

(4) Duchesne. *Journ. de Méd. et de cliniq. pratiq.* 1894.

(5) Durand. *Archiv. Méd. et pharm. milit.* Paris 1894. XXIV.

(6) Pétri. *Berlin. klinis. Woch.*, 1879, XVI.

(7) Fernet. *Société clin.* 1883.

L'extrémité des deux doigts paraissait comme ratatinée. La sensibilité tactile était abolie, à ce niveau, la sensibilité à la douleur (piqûre d'une épingle), était au contraire conservée ; les battements de l'artère radiale du côté correspondant étaient perceptibles quoique peut-être affaiblis. Le matin, quand la malade sortait ses bras hors du lit, elle éprouvait une sensation de fraîcheur et bientôt elle ressentait des fourmillements, puis voyait le sang se retirer graduellement de la pointe des pieds vers la racine des doigts, les fourmillements ne cessaient que quand la circulation paraissait se rétablir. L'accès durait deux heures ; les doigts de la main étaient pris simultanément.

Grâce à quelques frictions et quelques bains tièdes au moment des accès, cet état ne dura que quelques jours.

Obs. CX. (1). — Une primipare de 25 ans, enceinte de sept mois et sans antécédents héréditaires, présente tous les caractères de la fièvre typhoïde, T., 39°, 8 ; P., 120.

Peu après (18 octobre), accouchement prématuré d'un enfant mort-né. La température redescend à 38°. Dans la nuit du 24 au 25, à la suite d'une perte utérine, collapsus grave qui reparait cinq fois à la fin d'octobre et dans les premiers jours de novembre. La fièvre disparaît définitivement le 26 novembre. L'urine n'a jamais présenté d'albuminurie ni de sucre.

— Le 30 octobre. — Au moment des attaques de collapsus, la malade a commencé à se plaindre de douleurs dans les membres inférieurs. Il y a des fourmillements, de l'engourdissement, un léger degré d'œdème. Au côté externe des deux jambes, on observe des taches symétriques d'un bleu noir, de la dimension d'une pièce de 50 centimes ; il y en a une seconde à la partie interne de la jambe gauche. Les jours suivants, des taches pareilles, moitié plus petites, symétriques aussi, apparaissent au côté externe des deux avant-bras, puis des deux bras. Enfin, on voit sur la poitrine, à gauche, une tache qui a pour pendant sur le côté droit deux taches voisines, plus petites et plus claires. Au bout des doigts, on ne constate qu'une sensation de fourmillements, pas de lésions. Sensibilité intacte. Aucun trouble nerveux. Réflexes normaux.

La gangrène, superficielle d'ailleurs, commence par la tache de gauche de la poitrine et celle de la jambe gauche ; le peau mortifiée se détache en découvrant les tissus sous-cutanés. Dans les autres points, il y a seulement élimination de l'épiderme avec réparation progressive.

Obs. CXI (2). — X..., 16 ans, a été pris, dans les premiers jours de novembre, de fièvre, diarrhée, délire et anoxerie complète. Les pieds étaient devenus bleus et brûlants. Il demeurait couché sur un parquet carrelé avec une simple couverture, malgré le froid humide de la saison.

— 25 décembre 1879. — Le malade présente une large eschare au sacrum, et d'autres plus petites à chaque trochanter, autour des genoux et derrière les omoplates. Les quatre derniers orteils, la face plantaire des cinquièmes et, sur la face dorsale des pieds, un triangle de peau, ayant sa base le long du bord externe sur une étendue de 4 centimètres et son sommet au niveau de l'articulation métatarsienne du gros orteil, présentent une coloration lie de vin, qui ne disparaît pas à la pression. Sur la face plantaire, le long du bord externe du pied, il existe plusieurs taches analogues de la dimension d'un franc. Toutes ces lésions sont exactement symétriques, à l'exception toutefois d'une plaque qui occupe la face interne du talon gauche.

(1) Schulz. *Deutsches Archiv. für klinische Medicin.* 1884. vol. XXX V p. 183 (observat. résumée).

(2) Richard. *Union médicale*, 26 juin 1880. p. 61 (observat. résumée).

Ces parties sont froides et insensibles, si ce n'est l'eschare du sacrum qui est douloureuse. Le battement des deux pédicules est très fort ; par contre, on ne sent pas les tibiales postérieures. L'appétit est bon et les selles diarrhéiques.

— 1^{er} janvier. — Aux deux pieds, les parties indiquées ci-dessus ont pris une coloration de plus en plus foncée, et, sont franchement gangréneuses : les quatre derniers orteils, en particulier, sont secs et durs comme du bois. Le travail d'élimination qui commence bientôt est complet au commencement de février. A cette date, le malade a perdu les deux dernières phalanges des trois derniers orteils de chaque côté et la deuxième phalange du deuxième orteil à gauche. L'eschare de la face plantaire des gros orteils est restée superficielle, s'est parcheminée et s'élimine lentement par exfoliation. L'épiderme des deux faces plantaires se détache par larges plaques cornées très épaisses, et celui qui le remplace est très fin et d'une sensibilité extrême. Les battements sont revenus, mais très faibles, dans les tibiales postérieures. L'élimination des autres eschares (pieds, genoux, tronc, sacrum), a laissé des plaies qui tendent rapidement vers la guérison. La cystite persiste au milieu du mois de mars ; les urines sont encore opalescentes, ammoniacales, et renferment des grumeaux grisâtres de phosphate ammoniaco-magnésien. L'état général s'est, du reste, très bien relevé, l'embonpoint revient. Au commencement de mars, il se produit dans les deux genoux un épanchement modéré, indolent, et on s'aperçoit en même temps d'une parésie nette sans amyotrophie ; le malade remue, assez bien ses jambes dans son lit.

On voit arriver successivement à l'hôpital une jeune sœur du malade âgée de 14 ans, et ses deux frères aînés, 20 et 17 ans, atteints tous trois de fièvre typhoïde bien caractérisée. Des accidents de gangrène symétrique apparaissent à leur tour chez le second frère, âgé de 17 ans.

Le lendemain de son entrée (11^e jour de la maladie), apparaissent sur les cinq orteils et sur la face plantaire des deux pieds, le long de leur bord externe et au niveau de la petite tête des métatarsiens, des taches violacées symétriques, qui ne s'effacent pas sous la pression et dont le diamètre varie depuis celui d'une pièce de 1 franc jusqu'à celui d'un gros pois. On sent faiblement les battements des tibiales postérieures. Ces petites plaques violacées passent progressivement du violet au noir ; sur quelques-unes, l'épiderme est soulevé par une sérosité roussâtre ; la plupart deviennent sèches, parcheminées et disparaissent par exfoliation. L'épiderme plantaire se détache par larges plaques cornées comme chez le premier malade. En somme, le travail de gangrène est resté limité et superficiel.

Depuis l'entrée du malade jusqu'à sa convalescence, il a existé une hyperesthésie musculaire extrêmement vive des membres inférieurs et de toute la partie du tronc située au-dessus du bord inférieur des dernières côtes. La pression des apophyses épineuses des vertèbres n'était pas douloureuse ; il n'y avait pas non plus de douleurs spontanées ni de paralysie. Cette hyperesthésie disparut peu à peu avec la convalescence, mais, en même temps, apparaissait, dans les deux genoux, un épanchement modéré, indolent, absolument semblable à ce que nous avons signalé chez le jeune frère. Nous mentionnerons encore qu'au cinquième jour de la période des grandes oscillations thermiques, on observa, à l'épigastre et sur les flancs, des taches foncées, pétéchiales, ne s'effaçant pas sous la pression ; ces taches mirent huit jours à disparaître.

Enfin, la jeune sœur présentait, au moment de son entrée à l'hôpital, une teinte cyanique ardoisée des deux pieds, avec refroidissement algide, accidents qui disparurent en quelques jours sans aboutir à la gangrène. Quant au frère aîné, âgé de 20 ans, il n'a jamais présenté aucun fait analogue pendant les 40 jours que sa fièvre a mis à évoluer.

Typhus. — Hastreiter (1) a signalé des cas de gangrène dite de M. Raynaud consécutifs au typhus. Si pareille relation est assez peu connue en France, il est loin d'en être de même en Allemagne. Brunicke (2) rapporte aussi le cas d'un enfant de 4 ans qui, dans la quatrième semaine d'une atteinte de typhus exanthématique, présentait une gangrène symétrique superficielle du bord supérieur de l'hélix des deux oreilles et de l'asphyxie locale des orteils et du nez.

Sur 4 observations publiées par Fischer (3), 2 trouvent ici leur place. Dans la première, un jeune homme de 19 ans fut pris, au cours d'un typhus exanthématique, d'asphyxie locale, puis de gangrène des orteils et d'une petite partie des pieds. Dans la deuxième, un homme de 60 ans fut atteint dans des circonstances analogues de gangrène symétrique ayant envahi la plus grande partie du pied gauche et les 1^{er}, 2^e et 3^e orteils du pied droit.

Estlander (4), durant une épidémie de typhus en Finlande, a vu 16 fois survenir, dès le début de la maladie, un processus d'asphyxie locale, puis de gangrène. Citons un cas de Rakhmaninoff qui ne présente d'intérêt que par l'examen histologique des nerfs et remarquons enfin que pour le typhus, comme d'ailleurs pour la fièvre typhoïde, les membres inférieurs sont frappés de gangrène plus souvent que les membres supérieurs.

Choléra. — Nous ne connaissons que trois observations à ce sujet : celle de Reiche que nous n'avons pu nous procurer, celle de Durr (5) et une troisième que nous résumons ici, plus intéressante, sans toutefois être absolument nette. Le malade, en effet, d'une part, était alcoolique et, d'autre part, avait subi une transfusion intra-veineuse.

Obs. CXII (6). — Jean R..., 39 ans, domestique, n'a jamais eu de maladie grave, mais est alcoolique. Le 16 juillet, à 4 heures du matin, il a eu une diarrhée séreuse, incolore, puis des vomissements. Langue sèche, cyanose, algidité des extrémités. Pouls radial nul. Pouls fémoral, 120. Soif ardente. Anurie.

À 4 heures de l'après-midi, transfusion intra-veineuse dans la saphène interne droite au-dessus de la malléole. Contractions fibrillaires du mollet pendant l'opération. Pas de réaction fébrile.

17 (deuxième jour). — Huit selles sanguinolentes dans la nuit, vomissements répétés. P. radial : 120, le malade a émis de l'urine très albumineuse. Vive douleur au mollet droit, cependant la plaie nécessitée par la transfusion est en bon état. Les orteils ont une teinte violacée, beaucoup plus foncée que

(1) Hastreiter. *Ein Fall von symm. Asphyxi*. Wiener. Med. Presse, 1882, XXIII, p. 985, 1048.

(2) Brunicke. *Schmidt's Jahrbuch*, 1878, n° 177, p. 19.

(3) Fischer. *Archiv. für klin. Chirurgie*, XVIII.

(4) Estlander. *Archiv. für Chirurgie*. Berlin 1870, XII, 2, p. 153.

(5) Martin-Durr. *Gangrène complicat. du choléra*. Rev. Med., 1893.

(6) Gaillard. *Archives de médecine*, 1893. (Observation résumée.)

celle des autres régions. Pas d'endolorissement au contact, au contraire, sensibilité diminuée.

18. — Diarrhée moindre. Anesthésie et teinte noirâtre des orteils du côté droit. Etat général mauvais. Desquamation de la langue et rougeur de la gorge.

19. — Tuméfaction modérée du pied droit. La gangrène s'étend à la totalité des orteils et de la région métatarsienne. Douleurs vives. Pas de tendance à l'élimination des tissus mortifiés. La plaie de la jambe se cicatrise.

20. — La cyanose est prononcée surtout à la verge, aux bourses, au nez, au front; au pied droit, la gangrène n'a pas fait de progrès. Mort à 11 heures du soir.

Autopsie. — Pas de phlébite de la saphène. Rien dans les veines du mollet et de la cuisse, pas d'oblitération des artères du pied et de la cuisse. Rien de spécial à noter dans les viscères.

Diphthérie. — Nous ne connaissons que deux observations de gangrène dite de M. Raynaud au cours de la diphthérie. L'une qui a trait à une strepto-diphthérie, complication d'une scarlatine fruste, est due à J. Chevron (1); l'infection étant complexe, nous ne ferons que la signaler. L'autre, en revanche, est caractéristique et nous la reproduisons ici.

Obs. CXIII (2). — Le malade est un officier instructeur de police, âgé de 48 ans, sans antécédents morbides. Il est atteint de la diphthérie en mai 1884. Trois semaines plus tard, durant la convalescence, le nez devient bleu et enflé. Au deuxième mois, œdème de la pulpe des doigts de la main droite et des pavillons des oreilles. La semaine suivante, des lésions semblables se manifestent à l'index et à l'annulaire de la main gauche. Les douleurs sont très intenses; au bout de trois semaines, les doigts atteints sont devenus absolument noirs. Puis la teinte noire semble reculer et se termine au milieu des phalanges; là, des phlyctènes se forment à la limite de la région mortifiée. Un peu plus tard, des taches noires ont apparu au 2^e et 3^e orteils droits et le long du bord externe du pied droit. La langue s'enfle, devient livide, avec une ulcération vers la pointe.

— 14 juillet. — Le sujet est robuste, bien que très amaigri par la diphthérie. La phalangette et une partie de la phalange des quatre derniers doigts de la main droite ainsi que des deux derniers de la main gauche sont noirs et complètement momifiés. Les autres doigts de la main gauche et les deux pouces sont froids, rouge sombre à l'extrémité, comme vernissés à la surface. Aux pieds, les phalangettes des 2^e et 3^e orteils droits sont aussi sphacélés; ici la limite est peu nette, on y trouve des phlyctènes. Le nez est d'une teinte bleue et présente une eschare à droite. Les grandes douleurs ont cessé. Le sujet n'éprouve plus que des picotements dans les doigts, par instant.

L'urine contient des traces d'albumine, mais pas de cylindre, pas de sucre. Le nombre des leucocytes est un peu élevé.

En octobre, on ampute les parties momifiées aux doigts des mains. Un an plus tard, la santé était parfaite.

Coqueluche. — Bussy cite un cas de Phocas où une gangrène

(1) J. Chevron. *De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses.* (Th. Paris, 1899, observ. XII, p. 79.)

(2) Hyde et Powel. *British medic. Journal*, 1888, I, p. 203.

sèche symétrique évolua au cours de la coqueluche; personnellement, nous n'avons trouvé que deux observations où la coqueluche ainsi ait été signalée : la première, peut-être incomplète, est intéressante par la localisation gangréneuse; la deuxième est assez peu connue. Nous les reproduisons donc toutes les deux.

Obs. CXIV (1). — Chez un enfant de 8 mois, habituellement très bien portant, la gangrène se montra tout à coup, à la main, à la face et à la tête. L'oreille droite et le cuir chevelu étaient de couleur noir foncé, et sur les deux joues se voyaient des plaques noires à peu près de la grandeur des anciens écus de 3 francs. Même coloration du pouce droit et de la face dorsale des deux mains. Cet enfant avait été agité et fébricitant le 22 mai et, dès le 23, on avait aperçu un cercle noir autour du pouce, vers le milieu de la 1^{re} phalange. Il n'a fallu que peu d'heures pour que le pouce entier et le dos des mains fussent envahis. La gangrène de l'oreille a débuté par un point rouge comme celui que produit une morsure de puce; mais s'est étendue rapidement sur la tête, en prenant une forme régulière qui donnait au petit malade l'air de porter un bonnet noir. La bouche n'était pas affectée. Le poulx était faible. La mort eut lieu douze heures après l'apparition du cercle noir du pouce. L'enfant avait gardé toute sa connaissance, et il tétait encore très bien quelques minutes avant de succomber.

A l'époque du développement de ces accidents, l'enfant était convalescent de la coqueluche; il avait été traité par le vin d'ipécacuanha et le carbonate de soude, le tout à petite dose.

Obs. CXV (2). — Garçon de 6 mois, nourri au sein, sans dents encore, n'offre rien de particulier dans ses antécédents. Il y a huit mois, il a eu de fortes quintes de toux, et fut pris de la coqueluche, dont il souffre encore. — Diarrhée verte depuis trois semaines. Il y a huit jours, il était très oppressé, sans appétit et sa mère remarqua, le lendemain, sur le gros orteil droit, une phlyctène qu'elle perça et recouvrit d'un cataplasme.

Actuellement, l'enfant assez gros quoique maigri, paraît-il, est grognon; le ventre est assez gros, la langue blanche; pas de vomissements. T. rectale, 39°. Les quintes de toux sont peu prononcées; seulement quelques gros râles bronchiques ronflants à droite.

A la région unguéale du gros orteil droit, existe une perte de substance ayant la forme et la situation de l'ongle; l'ulcération arrive jusqu'à l'os qui n'est pas dénudé. Sur les faces dorsale et plantaire du gros orteil gauche, on voit seulement une plaque érythémateuse qui se diffuse sur le dos du pied; sur la face dorsale, se dessine une plaque qui, sous l'ongle, devient une véritable ulcération. Extrémité unguéale dure et douloureuse à la pression. Pansement à la liqueur de Van Swieten.

Le surlendemain, l'enfant va mieux. A droite, la plaie est excavée; à gauche, l'élimination commence.

— 13 juin. — Un peu de diarrhée; le ventre est un peu grisâtre; le 7 juillet, l'enfant est complètement guéri.

Pneumonie. — A. Berthier (3) qui a consacré sa thèse à l'étude

(1) James Sidey. *Dublin Medical*, 1854 et *Gazette hebdomadaire*, 1854.

(2) Hennecart. *Bulletin médical du Nord*, 1891. (Observation résumée.)

(3) A. Berthier. *Contribution à l'étude de la gangrène des extrémités dans la pneumonie*. (Th. Paris 1899.)

de la gangrène des extrémités dans la pneumonie ne fournit aucune observation qui se rapporte véritablement à la gangrène dite de M. Raynaud. Nous sommes ainsi réduits à ne signaler que des cas anciens : celui de Léopold et celui de Nielsen. Un peu plus récemment pourtant, Plate (1) a observé un cas de gangrène symétrique survenu dans les conditions suivantes. Il s'agissait d'un pneumonique de 60 ans qui, pendant les accès de dyspnée, se cramponnait avec les mains à la cordelette pendue à son lit. Quelques jours plus tard, on constata l'existence d'une gangrène des doigts, localisée aux endroits sur lesquels avait porté la pression de la cordelette. Gaston et Keim (2) ont également rapporté un cas d'asphyxie locale et de gangrène superficielle des extrémités à la suite d'une pneumonie ; nous reproduisons ici celui que nous avons traduit de Lauer.

Obs. CXVI (3). — Une femme de 62 ans, épuisée par la misère et par de nombreux accouchements, entra à l'hôpital avec une pneumonie gauche (20 mars 1877) qui guérit assez vite, mais augmenta encore l'état cachectique du sujet. Le 20 avril, début absolument brusque de douleurs intolérables dans les deux mains. Celles-ci, complètement blanches d'abord, prirent une teinte cyanotique et enflèrent dans la même journée. Le jour suivant, les pieds et les mains étaient cyanosés avec taches bleues, œdémateux, froids et douloureux, les ongles violacés. Le pouls radial et tibial restait bien net et régulier. Rien d'anormal dans les divers organes. Ni sucre, ni albumine dans les urines. Après quelques jours, les douleurs diminuèrent ; mais il apparut des phlyctènes sur les phalanges des doigts. Doigts et orteils se ratatinèrent, prirent une teinte brune et devinrent absolument insensibles. En quatorze jours, les extrémités des doigts devinrent dures comme du bois, les articulations immobiles. Puis le sillon d'élimination se dessina. Tous les doigts des mains furent successivement amputés, un peu au-dessus de la première phalange ; les orteils furent désarticulés, tous ceux de droite à la première articulation phalangienne, tous ceux de gauche à l'articulation métatarso-phalangienne. Toutes ces amputations furent faites sans effusion de sang. La guérison fut complète, mais seulement au bout de huit mois.

Obs. CXVII (4). — W... (Guillaume), né à Zunsweier, près d'Offenburg (Bade), âgé de 41 ans, tisserand et journalier, entra le 5 décembre à la clinique médicale de Strassbourg.

Antécédents. — Son père, âgé de 73 ans et fort bien portant, n'eut, sa vie durant, pour toute maladie que quelques crampes d'estomac entre ses 50 et 60 ans. Sa mère, également de très bonne santé jusqu'à l'âge de 62 ans, fut prise de rhumatismes, se plaignit depuis d'oppression et mourut à 70 ans.

Ses sept frères ou sœurs sont tous bien portants ; lui-même, marié, a cinq enfants ; deux sont morts tout jeunes de la goutte ; trois sont en parfaite santé.

W... ne se rappelle pas avoir jamais eu de maladie infantile ; seulement

(1) Plate. *Soc. méd. de Hambourg*. 1896.

(2) Gaston et Keim. *Soc. de dermatol.*, 1896.

(3) Nielsen in Weiss. *Zeitschrift f. Heilkunde*. 1882, p. 223, 295.

(4) A. Lauer. *Ueber locale Asphyxie und symmetrische Gangraen der Extremitäten*. In. Diss. Strassburg 1884, ob. II, p. 32, traduit. de A. Garrigues.

il a eu chaque été, entre 20 et 30 ans, une mitiaire surtout localisée au front, aux bras et à la poitrine, qui dura de 4 à 5 semaines. Il transpirait d'ailleurs, dit-il, des pieds et facilement aussi de tout son corps.

Un soir de juin 1874, à la fenaison, W... venait d'achever de faucher et de mettre le foin en tas, lorsque, pour se rafraîchir, il trempa ses pieds un quart d'heure durant dans un ruisseau. Au retour, sur sa voiture, il fut pris, pendant deux heures, de violents frissons qui le forcèrent à se mettre au lit, ils persistèrent là encore, puis furent suivis de grande chaleur. Trois ou quatre jours après : point de côté à gauche, toux, oppression.

Entré en convalescence après un mois et demi de séjour au lit, le malade remarqua qu'il était plus sensible au froid qu'auparavant. C'est ainsi que les pieds se refroidissaient facilement et alors devenaient raides, le pouce mort. Il est déjà arrivé d'ailleurs que ses gros orteils se cyanosassent et que l'un ou l'autre gerçât. D'autre part, le froid aux pieds occasionnait des troubles urinaires; la miction devenait alors longue, difficile, suivie pendant quelques instants d'une sensation de brûlure localisée aux parties inférieures de l'urèthre, et l'urine rouge, peu abondante.

Si le malade se réchauffait, cette rougeur de l'urine disparaissait et il n'était pas rare que, dans la même journée, W... pissât rouge le matin et normalement le soir ou vice versa.

Et cela était pis encore quand c'était des mains au lieu des pieds que se plaignait le malade.

Il y avait 6 ans environ qu'il souffrait sous l'influence du froid, lorsque l'épiderme des doigts se détacha; cela au point qu'il y eut des ulcérations au niveau des phalanges, bleues d'ailleurs pour la plupart. Au temps chaud, les doigts guérissent. Le malade ne se souvient pas que ses doigts eussent été jamais gelés et c'est l'état de ses mains, qui le fait entrer à l'hôpital.

Etat du malade à ce moment. — De taille moyenne, d'une nature puissante, le malade, quoique assez gros, est pâle et présente une teinte anémique frappante, légèrement jaune; la langue est chargée, humide, les crachats gris muqueux; les poumons ne présentent rien d'anormal, le cœur non plus; le poulx n'est ni accéléré, ni éréthistique. Aucun œdème.

L'abdomen est seulement un peu tendu, en particulier au-dessus du nombril; cependant, les limites du foie sont normales; l'estomac remonte très haut, presque jusqu'au sein gauche; la rate est petite. Signalons une hernie inguinale à droite. Quant aux urines, un peu foncées, elles ne contiennent pas d'albumine.

Aux deux mains, la peau est fine et bleuâtre au niveau des phalanges. A l'annulaire gauche, cette phalange, qui est comme raccourcie, porte un ongle, petit lui aussi et recourbé. Elle aurait été, paraît-il, le siège, il y a 2 ans d'une enflure légère, survenue sans motif et suivie, après guérison, d'une eschare dure, noire, ayant persisté au-dessous de l'ongle longtemps, jusqu'à ce que le malade l'ait fait enlever.

Un traumatisme aurait de même produit, autrefois, un gonflement à l'extrémité de l'index droit et aurait laissé encore, après guérison, une courbure légère de l'ongle.

Quoi qu'il en soit, on perçoit à l'extrémité de ces doigts deux cicatrices petites, dures, ratatinées. Quant aux extrémités des autres doigts, elles présentent surtout une forme conique frappante.

D'autre part, ce n'est plus la même coloration des phalanges que l'on retrouve sur les phalanges et les phalanges. Ici et également sur leurs deux faces, ce sont surtout des taches bleuâtres, des lividités, qui s'étendent jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne qu'elles envahissent même un peu au niveau des 2^e et 3^e doigts. Les doigts sont froids, leur sensibilité est conservée.

— 6 et 7 décembre. — La couleur bleue des doigts a disparu. Le poulx

n'est pas rapide ; l'urine, acide, est sans sucre, ni albumine. Le malade pèse 66 kilogrammes 800.

8. — De bonne heure aujourd'hui, pendant la visite, les mains du malade sont modérément froides, les phalanges bleuâtres et tout à fait bleuâtres encore les ongles des 1^{er}, 3^e et 4^e doigts droits. La deuxième phalange n'est point colorée de même ; elle est bien plutôt semée de taches par ci, par là, taches qui, sur l'index, arrivent jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Les bouts des doigts sont sinon froids, du moins plus froids que le reste. Une coloration semblable, mais moins prononcée, se montre tout le long de la face palmaire des doigts.

A gauche, sont atteints, le pouce, un peu moins que le reste, mais les 2^e, 3^e et 4^e doigts beaucoup plus. Ici les ongles sont bleu foncé et les taches disséminées des phalanges et des phalanges, plus prononcées encore qu'à droite, sont sensibles au moindre contact. Absence de paresthésie.

Vers 7 heures du soir, l'état est le même, le nez n'a rien d'anormal, l'oreille gauche présente elle aussi une petite tache bleue. Temp. axillaire, 36°2. — Pouls, 68. ; Resp., 18. Urines : ni sucre ni albumine.

Prescription : fer.

9. — Vers huit heures un quart du matin, l'état est le même que la veille. La coloration des mains ne disparaît à la pression que pour revenir aussitôt que celle-ci cesse. Pouls mou, sans particularité. — 60. Rien au cœur. T., 35°9; Resp., 18.

10. — Rappelons qu'à l'entrée du malade dans le service, il avait aux deux mains des « lividités » qui, disparues pour deux jours, sont revenues avant-hier, mais changées dans leur intensité. Ces modifications ne se produisent pas seulement de telle sorte que tous les doigts dans leur ensemble soient bleus, tantôt plus et tantôt moins, mais on observe, en outre, qu'un doigt en particulier pâlit, alors qu'un autre garde encore sa coloration bleue intense, puisque celui-ci pâlit à son tour, alors que le premier redevient bleu. Quoiqu'il en soit, ce sont toujours les phalanges qui présentent la teinte bleue la plus franche et la plus uniforme. Elle, semble se détacher un ensemble de taches bleues, grandes et petites, plus ou moins confluentes, qui couvrent la phalange. Les plus nombreuses siègent à la face palmaire et les plus étendues sur la face dorsale et de l'articulation phalango-phalangienne et de la phalange. Plus loin, sur la main, quelques rares taches encore au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, aussi bien dessus que dessous, et toutes ces taches sont irrégulières, dentelées, ainsi que des feuilles, assez semblables à ces taches bleues des cadavres au début de leur décomposition.

Dans leur partie bleue, les doigts sont très froids et très froides surtout les phalanges. Cette coloration bleue disparaît à la pression, mais pour réapparaître aussitôt que celle-ci cesse et ceci est surtout très net au niveau des parties les moins bleues.

Les oreilles, tantôt la droite et tantôt la gauche, deviennent parfois bleuâtres, parfois également le bout du nez.

Ces phénomènes n'ont point été observés aux pieds, mais le froid du parquet les provoque sur le pied tout entier, si le malade se tient debout. Orteils et ongles alors bleuissent, et la plante ne garde sa couleur normale qu'autant que le corps pèse sur elle. Sur le dos du pied et sur les chevilles, se trouvent des taches grandes et petites, dentelées, confluentes. Enfin, au bout du 4^e orteil droit, et à gauche sur la 5^e phalange, de petites cicatrices proviennent sans doute d'ulcérations spontanées.

Temp. : 36°6; Pouls : 60; Resp. : 18. — Urines sans sucre, ni albumine.

11. — A huit heures un quart, le malade étant couché, a les mains très chaudes ; les phalanges cependant sont un peu froides, mais beaucoup moins colorées qu'hier ; aux deux pouces, et surtout au droit, elles

sont seulement un peu bleues ; aux index et aux 3^e doigts, on trouve en outre quelques « lividités », qui se prolongent sur le côté dorsal de la phalangine, jusqu'à l'articulation phalangino-phalangettienne. Sur le milieu de la phalangette des index en particulier, se trouvent des taches gris de plomb, de la dimension d'un haricot, et, ici, l'épiderme est détaché des couches sous-jacentes. Semblable, mais sur une étendue plus grande, est le cas du 4^e doigt droit ; l'annulaire gauche et les deux petits doigts sont de couleur normale.

Les ongles ne sont pas, eux non plus, pareillement colorés. A gauche, par exemple, tandis que les ongles des 1^{er}, 4^e et 5^e doigts sont d'aspect normal, celui de l'index est brun, celui du médian brun aussi dans sa moitié antérieure et bleu dans son autre moitié. A droite, les ongles de l'index et du petit doigt sont de couleur normale ; ceux du pouce et du médius sont bruns en avant et bleus en arrière.

Le thermomètre, appliqué en cet instant, donne les températures suivantes :

Phalangette des 3 ^e et 4 ^e doigts droit..	27°6 C.
Paume de la main.....	32° »
Aisselle.....	37°25 »
Rectum.....	38° »
Chambre.....	19° »

Vers trois heures un quart de l'après-midi, les pieds sont humides, chauds, sans coloration anormale. Appliqué sur la pulpe du gros orteil, le thermomètre marque, au bout de dix minutes, 28° C., au bout de dix minutes encore, le pied étant découvert, 23°8 C. Pendant cet abaissement de température, le pied pâlit un peu, puis présente de nombreuses taches bleuâtres de grandeurs diverses. Rien aux oreilles ni au nez.

— 12 décembre. — Les phalangettes sont d'un bleu intense ; en même temps, les phalangines et les phalanges, sur leurs deux faces, présentent des taches, les unes grandes, les autres petites, quelques-unes, isolées, quelques autres, confluentes, qui se prolongent jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Les deux mains sont froides, plus froids encore les bouts des doigts :

Phalangette des 3 ^e et 4 ^e doigts droits.	26° C.
Paume de la main.....	29°8 »
Aisselle.....	36°2 »
Chambre.....	18° »

Le malade ne ressent rien aux doigts qu'une impression de froid sans autre symptôme anormal, mais, s'il expose quelque temps ses mains à une température un peu plus basse, il s'y joint de la raideur, des fourmillements, des picotements. Les pieds, sur leur côté externe et vers la cheville, portent seulement quelques taches bleuâtres. Le nez est sain ; mais le bord de la conque de l'oreille gauche est bleu foncé et plus froid que l'oreille droite qui reste de couleur normale.

Vers 4 h. 1/2 de l'après-midi, l'état du malade est encore le même.

L'examen de la sensibilité donne les résultats suivants : Sensibilité normale aux extrémités autant que sur le reste du corps ; le malade localise bien, suit les moindres contacts d'une aiguille et précise exactement les points touchés ; Son sens du toucher, examiné au moyen des ordinaires méthodes instrumentales (esthésiomètre, compas d'épaisseur, etc.), se révèle de normale finesse ; de même la sensibilité à la pression et à la chaleur. Dynamomètre : à droite, 134 ; à gauche, 110. Réflexes conservés.

13. — A 8 h. 1/2 du matin, les mains et les pieds du malade sont dans le même état qu'hier. Il n'en est pas de même aux oreilles ; aujourd'hui, c'est le pavillon de l'oreille gauche qui est de couleur normale alors que le droit est bleu foncé. Les urines acides, un peu troubles, ne contiennent ni sucre, ni albumine. Vers deux heures de l'après-midi, étant assis devant la

cheminée, le malade présente sur ses mains humides de toutes petites taches, partie rouge vif et partie plus foncées. Nous trempions ses mains dans de l'eau à 39° ; alors les taches les plus foncées passent insensiblement au rouge clair, puis à la coloration normale, si bien qu'en très peu de temps, cette coloration normale est complètement revenue. Bain enlevé et mains séchées, la peau demeure ainsi normale, sauf en ces points des index et du 4^e doigt droit où l'épiderme était enlevé.

Temp. (1/4 d'heure d'application du thermomètre) :

Extrémités des 3 ^e et 4 ^e doigts droits....	28°	C.
Paume de la main.....	33°4	»
Aisselle.....	37°3	»
Chambre.....	20°	»

Légères épistaxis ces jours derniers.

14. — 9 h. 1/2 du matin. — Rien d'anormal ni aux oreilles, ni au nez, ni aux pieds. Aux mains, coloration bleue intense.

15. — Matin : Aux mains, l'état est à peu de chose près celui d'hier. L'oreille droite est bleue, la gauche porte quelques taches violettes. Le bout du nez est gris bleu.

3 h. 1/2 de l'après-midi : La coloration bleue des doigts est un peu moins intense qu'au matin. La faradisation au niveau des mains, des nerfs de la sensibilité produit : a) une pâleur fugace suivie de rougeur sur les points des doigts qui, auparavant, n'étaient pas bleuâtres ; b) une seulement légère modification des parties bleues voisines. — Le pinceau électrique provoque également de la pâleur d'abord, de la rougeur ensuite, des parties de peau non cyanosées, puis cette rougeur envahit et semble complètement chasser la couleur bleue du voisinage ; enfin, elle pâlit en quelques instants, et la peau reprend son aspect normal.

16. — 8 h. 1/2 du matin, extrémités normales ; 9 heures, doigts légèrement bleus. Une friction douce produit, en cet état, le même effet que le pinceau électrique la veille. De la main ainsi libérée, le malade frotte lui-même son autre main encore malade, dont la couleur anormale disparaît ainsi également.

L'urine, conservée depuis le 14, ne contient ni sucre ni peptone, mais 4 0/0 d'urée (Dr Kossel). Poids du malade : 67.200 kil.

17. — Vers 8 heures du matin, le malade lisait une lettre à la fenêtre, phalangines et phalanges étaient complètement pâles, froides, exsangues.

Temp. : Phalange des 3 ^e et 4 ^e doigts droit..	22°	C.
Paume de la main.....	29°	»
Aisselle.....	35°8	»
Extérieure.....	17°	»

Le poulx est tout petit, dur, mais régulier. W..., enfin, n'éprouve point de douleur aux doigts, mais seulement une sensation de froid, d'engourdissement et de picotement. Il en est ainsi d'ailleurs chaque fois que ses extrémités passent d'un milieu chaud à un milieu plus froid, soit que le malade, par exemple, sorte de chez lui sans gants, par quelque fraîche matinée, soit encore, comme aujourd'hui, qu'il se mette à la fenêtre, au sortir de son lit. Une bonne friction ou toute autre manière de réchauffer les doigts fait disparaître leur pâleur et, suivant que la chaleur est suffisante ou non, il y a retour à la coloration normale ou seulement passage à la coloration bleue bien connue.

Chute de l'épiderme sur toute la phalange de l'index gauche, seulement sur la partie médiane de la phalange de l'index droit. La desquamation est plus avancée encore sur les phalanges du 4^e doigt droit et sur les deux médius.

Ongles. — Celui de l'index gauche est brun, desséché, ratatiné, enlevé complètement de son lit. Ceux du médium gauche et de l'auriculaire droit, détachés

eux aussi de leur lit dans leur moitié antérieure, sont également bruns et desséchés.

19. — Numération des globules sanguines (méthode de Gowers) : Globules blancs, non augmentés de nombre ; globules rouges, diminués de moitié.

20. — Les mains du malade étant d'aspect à peu près normal, on fait une application du sphygmographe.

Radiale droite. — Sur les deux premières lamelles, la courbe est normale, de moyenne hauteur, mais les courbes suivantes deviennent petites, au point de disparaître. L'appareil enlevé, le pouls est petit, à peine sensible.

A gauche, le pouls est devenu de même si petit que les courbes obtenues sont extrêmement plates ; au reste, il faut dire que les mains ne sont plus ce qu'elles étaient au commencement de cet examen ; elles sont, au contraire, délicatement pâles au niveau des doigts et semées de distance en distance de taches bleues.

Une heure après environ, le trouble circulatoire s'étant un peu atténué, le pouls se relève et les courbes reprennent une hauteur moyenne.

21. — Même état qu'hier. Quantité d'urine en 24 heures : 2.000 ccm. L'urine, un peu brune, a une réaction acide, son poids spécifique : 1.019. Pas de sucre, pas d'albumine. Urée : 40 gr. 06.

22. — Etat stationnaire. Q. d'urine : 1.850. Densité : 1.022 ; ni sucre, ni albumine ; urée : 49 gr. 59.

23. — Q. d'urine : 2.400 ; D. : 1.010 ; ni sucre, ni albumine ; urée : 28 gr. 08.

24. — Q. d'urine : 2.850 ; D. : 1.018 ; ni sucre, ni albumine ; urée : 42 gr. 75.

Le malade reçoit aujourd'hui et les trois jours suivants comme ration alimentaire quotidienne : 1/4 de litre de café au lait, 750 gr. de pain, 120 gr. de riz, 500 gr. bœuf grillé et 1/2 litre de vin blanc.

25. — Q. d'urine : 2.810 ; D. : 1.019 ; ni sucre, ni albumine ; urée : 50 gr. 58. L'état d'ailleurs est toujours le même, si ce n'est que l'ongle de l'index s'est complètement détaché.

26. — Q. d'urine : 2.760 ; D. : 1.020 ; urée : 47 gr. 74.

27. — — 1.750 ; — 1.025 ; — 49.

28. — — 1.850 ; — 1.025 ; — 45,32.

Cette nourriture très riche en viande a donc porté le taux moyen de l'urée par 24 heures à 48,16. Aujourd'hui, le malade reprend la nourriture ordinaire de l'hôpital.

29. — Q. d'urine 1.960 ; D. : 1.023 ; urée 41,42.

30. — L'état général est très amélioré si celui des extrémités reste stationnaire. Le malade est de très bonne humeur, se sent très fort et a gagné 2 kil. (69 k. 300). Q. d'urine : 1.930 ; D. : 1.023 ; urée : 40,14.

— 11 janvier 1882. — Même état toujours ; Q. d'urine : 2.300 ; D. : 1.023 ; urée : 42,09.

12. — Q. d'urine : 2.420 ; D. : 1.020 ; urée : 34,36.

13. — — 2.080 ; — 1.022 ; — 38,06.

14. — — 2.920 ; — 1.017 ; — 41,46.

Le malade grossit (71 k. 700) sans perdre sa teinte anémique à reflets jaunes ; il y a quelque changement dans l'état de ses extrémités.

15. — Q. d'urine : 2.550 ; D. : 1.022 ; ni sucre ni albumine ; urée : 46,66.

16. — — 2.280 ; — 1.022 ; urée : 38,30.

17. — — 1.900 ; — 1.021 ; — 32,87.

18. — — 2.350 ; — 1.022 ; — 45,35.

19. — — 1.940 ; — 1.022 ; — 34,52.

20. — — 2.120 ; — 1.026 ; — 45,15.

L'alimentation ordinaire de l'hôpital a donc porté le taux moyen de l'urée par 24 heures à 39,43.

29. — Même état. Poids du malade : 74 kil. 870.

— 1^{er} février. — Aujourd'hui et 5 jours encore le malade n'aura plus de viande. Son régime se composera de 1/4 de litre café au lait ; 240 gr. riz ; 1/4 litre bouillon ; 730 gr. pain ; 1/2 litre vin blanc.

2. — Q. d'urine : 2.440 ; D. : 1.015 ; urée : 24,88.

3. — — 2.970 ; — 1.015 ; — 27,02.

4. — — 3.000 ; — 1.010 ; — 18.

5. — — 3.330 ; — 1.013 ; — 30,30.

Cette alimentation donne comme taux moyen d'urée excrétée par l'urine en 24 heures : 25,05.

9. — Le malade est couché aujourd'hui et les jours suivants, il reçoit la nourriture ordinaire de l'hôpital. Nez, oreilles et pieds sont normaux, les mains également quand elles demeurent sous les couvertures. Au contraire, si le malade découvre ses mains et suivant qu'il le fait plus ou moins longtemps, elles présentent des colorations diverses.

10. — Q. d'urine : 1.630 ; D. 1.025 ; urée : 38,14.

11. — — 1.600 ; — 1.022 ; — 35,84.

12. — — 1.380 ; — 1.024 ; — 35,19.

13. — — 1.500 ; — 1.023 ; — 35,10.

Le séjour constant au lit a donc porté le taux moyen de l'urée par 24 heures à 36,06.

15. — Le malade se plaint de fatigue dans les jambes, L'état des extrémités est toujours le même.

16. — Une numération nouvelle des globules sanguins donne un résultat semblable à celui de la numération première : diminution de moitié des globules rouges. Poids : 74 kil. 440.

17. — Traitement : Cesser le fer ; 1 gr. sulfate de quinine *pro die*.

— 1^{er} mars. — Comme ce médicament n'a pas donné les bons résultats annoncés par Vulpian, on le remplace par les courants continus tels que les recommande M. Raynaud,

Q. de l'urine : 2.430 ; D. : 1.020 ; urée : 49,329. Ces urines qui sont passablement foncées ne contiennent ni sucre, ni albumine.

4. — Q. d'urine : 2.200 ; D. : 1.020 ; urée : 45,76.

12. — Le malade quitte l'hôpital sur sa demande. Les courants de Raynaud ne donnèrent pas de résultats. Poids : 75 kil.

— Les urines du 3 et du 4 mars examinées par le professeur Hoppe-Seyler, contenaient beaucoup d'acide urique, une quantité considérable d'urobiline, quelque peu d'indigo sans autres produits biliaires. Les selles jaune foncé du malade contenaient elles aussi beaucoup d'urobiline.

Guillaume W... ne présenta jamais de troubles de la vue.

Tuberculose. — Phénomènes de M. Raynaud et gangrène sont assez rares chez les tuberculeux, pense Selezneff (1) auquel on doit sur ce point spécial l'observation la plus connue.

Nous ne partageons pas absolument cette opinion, car d'une part les observations ne manquent pas où on peut trouver l'association de la tuberculose avec chacun des troubles différents étudiés dans cette thèse et, d'autre part, il nous paraît que logiquement la tuberculose a tout ce qu'il faut pour avoir, en l'espèce une valeur de cause prédisposante. L. Testut nous fournit un exemple de syncope locale

(1) Selezneff. Wratsh, 1896. Nos 9 et 10, p. 241-274. — *Presse médicale*, 10 juin 1896. N° 47, p. 279.

chez un tuberculeux. Le malade de MM. Renon, Faure et Labbé était aussi tuberculeux. Tartarin de Bellegarde (1) et DeFrance ont rapporté des cas de gangrène et Dufour un cas de sclérodermie.

Obs. CXVIII (2). — B..., 32 ans, journalier, est atteint de tuberculose à marche lente, occupant les sommets. La seule affection qui l'ait incommodé jusqu'ici, en dehors des accidents pulmonaires, est une céphalalgie fréquente offrant souvent la forme d'hémicrânie.

Depuis un an, à certaines heures de la journée, les extrémités de ses doigts pâlisent et deviennent insensibles, ceci généralement au sortir du lit. Ce phénomène est toujours précédé par une sensation de froid et de fourmillements. La teinte pâle de l'ischémie locale se montre d'abord sur les extrémités libres de la troisième phalange, gagne ensuite de proche en proche pour s'arrêter à la partie moyenne de la deuxième phalange, limite qu'elle ne franchit jamais. Les mêmes phénomènes se rencontrent d'une façon inconstante aux orteils.

Pendant l'accès, l'extrémité des doigts reste insensible ; une piqûre d'épingle même profonde, n'est pas perçue et ne détermine d'ailleurs aucun écoulement sanguin.

Le malade nous raconte que, lorsqu'au sortir du lit l'accès ne paraît pas, il peut à volonté en provoquer l'apparition en trempant ses doigts dans de l'eau à une température ordinaire ; l'immersion d'une seule main suffit même pour ischémier, en même temps les doigts correspondants du côté opposé.

Obs. CXIX (3). — Marguerite D..., 16 ans, a son père alcoolique et grand toussEUR. Sa mère, bien portante d'ordinaire présente, en mai 1895, un psoriasis étendu. Un de ses frères est mort d'une tumeur blanche du pied.

Rougeole à 2 ans. A 5 ans, elle s'est mise à boîter du côté gauche, tandis que le pied gauche enflait considérablement ; il suppura beaucoup, puis guérit. A 10 ans, accidents scrofuleux au côté gauche du cou ; à 12 ans, coxalgie droite et abcès par congestion. Pendant un séjour à Berk le membre supérieur et le visage présentèrent des taches qui, pendant six mois, se développèrent successivement sur les mains, les bras, le visage et les membres inférieurs. Amélioration sensible au bout d'un an, qui lui procura un an de répit. A ce moment (14 ans 1/2), après une vive frayeur (incendie), les membres et la figure enflent de nouveau ; les taches reparaissent, pas de douleurs vives. Ces accidents s'apaisent encore. L'été 1894 (15 ans 1/2), après des douleurs dans les ongles des mains, le pied droit, le gros orteil surtout, prit avec de vives douleurs une teinte noire. Amputation du gros orteil.

Les accidents recommencent au mois d'octobre 1894. L'œdème et les taches se manifestent au visage, au cou, au membre supérieur. Les douleurs reprennent au pied droit.

— Fin février 1895. — On trouve une coloration noirâtre des deux pieds, dont les ongles se détachent à droite. La coloration remonte jusqu'au tiers inférieur de la jambe, limitée à droite par un sillon peu accusé au-dessus duquel sont de petites phlyctènes à contenu clair. L'épiderme s'enlève par lambeaux : le derme est d'une teinte ardoise. Le pied droit porte, en avant de la malléole interne, une ulcération irrégulière, peu profonde et longue de 4 centimètres environ. Taches brunâtres sous le trajet des veines superficielles à la partie

(1) Voyez observation CIII, page 227.

(2) Léon Testut. *De la symétrie dans les affections de la peau*. Paris, 1877, p. 148 (Observation résumée).

(3) DeFrance. *Considérations sur la gangrène symétrique* (Th. Paris, 1895). Observat. III. p. 47 (Résumée).

supérieure des jambes et au tiers inférieur des cuisses; de même sur les mains, les avant-bras et les joues. Les douleurs sont très violentes dans le pied et la jambe droite.

— Commencement de mai. — Amaigrissement, cachexie, atrophie des muscles des membres inférieurs; la peau, mince et blanche, y est appliquée sur les os. Le membre inférieur droit est en adduction et rotation en dedans, avec flexion de la cuisse sur le bassin, et de la jambe sur la cuisse. La jambe gauche est aussi fléchie sur la cuisse. Dans le pli de l'aîne, à droite, s'ouvrent deux trajets fistuleux; un troisième siège au-dessus du grand trochanter.

Le pied droit est complètement momifié avec sillon d'élimination profond d'où s'écoule du pus, surtout en arrière. Le pied gauche, très douloureux, présente une teinte bleue qui s'arrête un peu au-dessus des malléoles. Le petit doigt seul est en état de syncope locale actuellement et se distingue par sa teinte blanche. Les douleurs disparurent au bout de quelques jours.

Aux membres supérieurs, le membre gauche est maintenu fléchi, et l'extension y est très incomplète. La phalange du pouce de la main gauche s'est momifiée depuis un mois; elle est noire, et la ligne de démarcation est bordée de phlyctènes dont une plus grosse sur l'articulation. Les douleurs, autrefois très vives, y ont cessé. Pas d'autres lésions aux mains. Les joues présentent des marbrures symétriques, reste de celles qu'elles présentaient autrefois.

— Fin juin 1895. — Etat général déplorable; diarrhée continue depuis quinze jours; alimentation impossible. Les lésions locales n'ont pas fait de progrès, et les douleurs du pied gauche ont cessé.

Obs. CXX (1). — La malade est âgée de 39 ans. Son père est mort hémiplégique et sa mère, à 68 ans, d'un érysipèle. Elle-même n'a jamais eu que des crampes d'estomac. Premières règles à 12 ans $1/2$, depuis abondantes et non douloureuses. Deux couches excellentes à 19 et 24 ans. Accès quotidiens de fièvre en 1853.

— C'est au cours d'octobre 1856 qu'elle ressentit, pour la première fois, quelques douleurs, en marchant, dans les chevilles; pendant l'hiver de cette année, les orteils devinrent violets et se fléchirent à demi, tandis que la malade accusait une sensation de grand froid aux mains. Puis les doigts commencèrent à se recourber, peu à peu, devenaient souvent violacés et de petites bulles se montrèrent sur une surface rouge au niveau des articulations. Au niveau de la matrice des ongles, elles crèvent au bout de peu de temps et restent à l'état d'ulcération n'intéressant qu'une partie du derme jusqu'à ce que, se cicatrisant, elles laissent à leur place un véritable durillon.

Les mains commencèrent alors à présenter des phénomènes de sclérodermie; puis ce fut le corps, dans les six mois suivants, et enfin le visage, aux derniers jours de 1863. A ce moment, les cheveux devinrent secs et cassants et c'est justement dans les cinq dernières années qui correspondent à un état stationnaire de la maladie, que la chute des cheveux s'est produite avec le plus de force.

— Jusqu'en 1866, la menstruation fut régulière, interrompue seulement par trois fausses-couches et deux couches à terme, la dernière, il y a sept ans, au cours de laquelle la peau du ventre était sclérodermisée et les cuisses difficiles à plier sur l'abdomen.

— Dans les deux années suivantes, les règles se supprimèrent définitivement et la maladie arriva à son apogée; cependant il y a eu des variations nettes dans le nombre des parties sclérodermisées: ainsi le ventre est revenu à son état normal, et l'induration des cuisses a diminué.

— 30 août 1871. — La peau de la figure est sans rides, collée aux parties

(1) Dufour. *Gazette médicale*, 1871 (Observation résumée).

sous-jacentes, celle du front ne se plisse jamais. La figure est le siège de taches rougeâtres, piquetées, disparaissant sous la pression. La peau de la racine du nez et celle au niveau des os propres du nez est très tendue et lisse, tandis que la peau qui recouvre l'extrémité et les ailes du nez est complètement saine. Le bout du nez, très pointu a conservé sa forme primitive. Les paupières sont épaisses et paraissent œdématisées; ouverture ou occlusion complètes sont impossibles. La bouche ne peut s'ouvrir de plus de 2 centimètres et demi, les lèvres alors paraissent amincies et extrêmement tendues. La langue, quoique sans induration, ne peut sortir que d'un centimètre. La peau des joues ne peut être plissée; celle du menton, sans être très dure, est lisse au toucher, et celle qui recouvre les branches horizontales du maxillaire inférieur est tendue et peut-être un peu moins atrophiée que sur les autres parties du visage. Ce n'est qu'aux arcades sourcilières qu'on arrive à faire un peu glisser la peau sur les parties sous-jacentes. Partout les téguments de la face paraissent atrophiés en épaisseur; les cheveux sont rares, secs et cassés.

La peau du cou, qui est saine, contraste avec celle de la face supérieure de la poitrine, qui est tendue ainsi que celle des seins. A la partie inférieure de la poitrine, on peut la faire glisser légèrement. Les épaules et les bras, surtout dans la région deltoïdienne, présentent la même induration; en outre, la partie externe du bras droit est fortement tendue. Aux coudes, il y a une croûte sèche reposant sur un véritable durillon, consécutif à une petite bulle pemphigoïde. La peau des avant-bras n'est pas indurée; le pouls y est impossible à compter. Enfin la peau est tendue au poignet gauche qui est fléchi sur le bras.

Sur le dos de la main, la peau très tendue, collée aux os, impossible à plisser, a de petites taches rouges disparaissant à la pression. Celle de la face dorsale des doigts est extrêmement tendue, luisante. Les doigts eux-mêmes ont subi des altérations de dimensions considérables. La première phalange du pouce gauche a conservé sa longueur, mais la seconde phalange paraît avoir à peine 10 millimètres, l'ongle en mesurant 5; il est possible d'imprimer un léger mouvement de flexion à cette phalange, naturellement un peu fléchie sur la première. Au niveau de leur articulation est une petite cicatrice couverte par un épiderme rugueux et un peu dur. L'articulation métacarpo-phalangienne du pouce est sans mouvement, la carpo-métacarpienne légèrement mobile. L'index gauche a ses deuxième et troisième phalanges recourbées à angle droit sur la première; l'ongle a 0,002 à peine; la phalange unguéale est réduite à la grosseur d'une lentille, mais joue cependant sur la phalange moyenne. Sur l'articulation phalango-phalangienne qui est mobile, se trouve une petite production cornée en arrière de laquelle est une dépression qui a été le siège d'une ulcération consécutive à une bulle. Les trois autres doigts sont complètement recourbés et presque accolés sur la paume de la main. La dernière phalange de l'auriculaire est très atrophiée; il y a un petit durillon au niveau de son articulation phalango-phalangienne. A aucun doigt de la main, il n'y a ankylose des phalanges entre elles. Les articulations métacarpo-phalangiennes sont aussi le siège de quelques mouvements. La peau de la paume de la main est souvent moite et présente des plis.

Le poignet droit est aussi fléchi; pouce, face dorsale et palmaire de la main sont semblables que du côté gauche. L'annulaire, recourbé, est le seul doigt dont les seconde et troisième phalanges ne soient pas atrophiées. Les ongles le sont également; enfin toutes les articulations ici sont le siège de certains mouvements. A cette main, les cicatrices sont un peu plus profondes et recouvertes au niveau de la seconde phalange du médius avec la première par un véritable durillon.

La peau au-dessus des seins et celle des seins est tendue et sclérodermisée; sous les seins elle est normale. La peau des cuisses est impossible à pincer, ad-

hérente. Au bord externe de la rotule droite, sont survenues des bulles, la peau y est rougeâtre et porte comme précédemment un durillon. La partie postérieure de la jambe est indurée.

A la face dorsale des pieds, les téguments sont tendus, moins cependant qu'ailleurs. Au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne des gros orteils est survenue une bulle et, à sa suite, un épaissement de l'épiderme. Les autres doigts sont sains, excepté le médius dont la phalangette s'incurve déjà. Des petits durillons durs existent sous le talon gauche, et sous l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil gauche.

La malade, après plusieurs saisons de bain, obtint une amélioration considérable. La peau était moins indurée, elle glissait plus facilement sur les parties profondes.

Erysipèle. — A part une observation de West dont nous ne sommes pas sûrs, on ne peut guère citer sur ce point, que le cas de Defrance et Angelesco que nous avons donné ailleurs et celui de Holm que nous reproduisons ici.

Obs. CXXI (4). — Un homme de 21 ans fut atteint d'un érysipèle de la face qui guérit, puis récidiva quelques jours après et envahit le dos. Les pulsations s'élevèrent à plus de 140, et le malade eut du délire. On observa le phénomène des contractions idio-vasculaires sous la pression du stéthoscope et sous l'action du doigt, ce qui indiquait un degré d'infection assez profonde. Dès le début de la récurrence (12 décembre 1891) le deuxième et le troisième doigts des deux mains, le quatrième et le cinquième orteils des deux pieds prirent une teinte bleue. La sensibilité était diminuée. La teinte passa au noir. Le 20 décembre, la gangrène était nettement indiquée; au 5^e orteil, elle alla jusqu'à l'os de la phalangette qui fut mis à nu. La réparation demanda plusieurs semaines. Aux orteils du pied gauche et aux doigts des mains, la gangrène fut limitée à l'épiderme qui prit une teinte noire et se détacha. Enfin la plante des deux pieds présenta des eschares superficielles brunes et sèches. Tout était à peu près terminé au bout de trois mois. La pulpe des doigts était demeurée mince, avec la peau ridée et plissée à la surface.

Infection puerpérale. — Ceci se rattache à l'érysipèle et nous eussions pu mettre ensemble ces deux paragraphes.

Quand la fièvre puerpérale s'accompagne de gangrène symétrique celle-ci apparaît assez tard après l'accouchement; peut-être suivant M. Raynaud (2) et Begg (3), trois semaines après l'expulsion. Dans le cas cité par Duflocq (4) ce fut 6 semaines après l'accouchement qu'une gangrène du pied droit détermina la mort. Il faut remarquer d'ailleurs que cette localisation aux membres inférieurs est celle qui se rencontre le plus fréquemment (Duflocq, Hochestetter (5), Mauley (6)).

(1) Holm. *Schmidt's Jahrbuch*, 1873. vol. CLIX, p. 43.

(2) M. Raynaud. *Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, Obs. XV, p. 88.)

(3) Begg. *John The Lancet London*, septembre 1870, p. 397.

(4) Duflocq. *Société anatomique*, 10 mars 1882.

(5) Hochestetter. *Wiener Med Woch.*, 1888, n° 3.

(6) Mauley. *The Lancet London*, 15 décembre 1888.

Intéressante est l'observation de Raynaud lui-même, que nous résumons ici.

Obs. CXXII (1). — M^{me} E. X..., 27 ans, présente quelques antécédents tuberculeux du côté de la mère.

Menstruation régulière depuis l'âge de 14 ans. Point de maladies graves antérieures, mais extrême facilité à contracter des engelures. Premier accouchement, fin octobre 1859 qui se passa sans incident. 2^e accouchement le 28 novembre 1860, au cours duquel elle prit environ 1 gr. 50 de seigle ergoté. Malgré sa bonne constitution, elle n'eut pas plus de lait après cette couche qu'après la précédente. Trois jours après l'accouchement, le pouls présente de notables intermittences, sans qu'il y ait rien cependant de particulier au cœur. Le huitième jour après l'accouchement, accidents cholériformes dont la guérison fut suivie d'une convalescence longue et difficile.

Au bout d'un mois, la malade est encore couchée accusant des douleurs vagues dans le bas-ventre. Léger degré d'antéversion avec engorgement des annexes de l'utérus.

— 18 février. — En se réveillant, M^{me} E. X..., sent de la démangeaison au bout des doigts, pense avoir quelques gercures et met des gants. Le soir elle s'y trouve à l'étroit et sent ses mains enflées. Les jours suivants, les extrémités des doigts deviennent légèrement rouges, et douloureuses. Un traitement ioduré, commencé le 4 mars, calme les douleurs abdominales; mais les douleurs des doigts augmentent, les extrémités deviennent exsangues et prennent une coloration d'un bleu clair qui va se fonçant chaque jour. Les avant-bras se couvrent d'une éruption lichénoïde, qui pourrait bien n'être qu'un accident d'iodisme. L'iodure de potassium est suspendu le 16 mars. A cette époque, la maladie affecte la totalité des premières phalanges qui ont une coloration noirâtre. Un bain sinapisé fit devenir les membres supérieurs jusqu'aux avant-bras extrêmement noirs; l'essai ne fut pas renouvelé.

— 22 mars. — Douleurs violentes; impossibilité absolue pour la malade de se servir de ses mains. L'extrémité des orteils commence à devenir douloureuse.

26 et 27. — Douleurs atroces, par crises irrégulières, d'intensité effrayante.

28. — La coloration noirâtre des extrémités continue sa marche envahissante. Les parties noires sont froides au toucher, couvertes d'une sueur visqueuse. L'extrémité du nez présente à son tour une coloration noirâtre, exagérée pendant les accès douloureux; on voit alors se dessiner, à la base du nez, de grosses veines livides, à contour mal dessiné. Point de douleurs en ce point, mais l'extrémité du nez était devenue si douloureuse, que se moucher était impossible.

Depuis l'accouchement (4 mois) les règles ne sont pas encore revenues.

29. — La coloration noire des mains a atteint son maximum; elle occupe entièrement les deux dernières phalanges sans limites précises; les ongles sont entièrement noirs.

Rien d'anormal au cœur dont les intermittences ont complètement disparu. L'arrêt de la circulation, à l'avant-bras, ne produit aucun changement dans la coloration des doigts; la pression sur ceux-ci provoque une tache d'un blanc mat qui met une à deux minutes à disparaître. Légère exagération de chaleur aux poignets et à la paume des mains.

Le tact est extrêmement émoussé, mais les douleurs empêchent un examen complet. De plus, la malade éprouve spontanément aux mains des sensations bizarres diverses.

(1) M. Raynaud. *Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités*. (Th. Paris, 1862, p. 88. — Observat. résumée.)

Douleurs très violentes dans les pieds dont les phalanges sont entièrement noires, sauf aux gros orteils où elles sont plutôt livides, verdâtres. L'état du nez est stationnaire. Rien aux oreilles.

Traitement. — Eau de Vichy. Eau de Fredrikhall. Régime tonique. Aux extrémités, fumigations aromatiques de benjoin. Quatre ou cinq fois par jour, frictions avec eau de mélisse, additionnée d'un peu d'ammoniaque. Enfin, tentatives pour ramener la menstruation (ventouses sèches, sinapismes).

30. — Les douleurs diminuent aux mains et augmentent aux pieds; la couleur noirâtre des extrémités des doigts diminue d'étendue, et prend des limites plus tranchées; tout autour, il y a un cercle rouge avec élévation de température.

— 1^{er} avril. — Dans la matinée, crise douloureuse aux pieds. Le soir, quelques phénomènes hystériformes; urines claires, acides, de densité : 1022; sans sucre, ni albumine.

Au tiers inférieur des dernières phalanges des mains, coloration ardoisée, dont le bord sinueux, bien tranché, est entouré d'une auréole rouge chaude. La coloration des ongles est meilleure, excepté aux petits doigts, où ils sont noirs. Au milieu de la partie des doigts la plus malade, il y a de toutes petites taches violettes, tranchant par leur couleur, ne disparaissant pas à la pression ni par les frictions : petites eschares toutes formées.

2. — Pas d'accès douloureux. Le cercle inflammatoire des mains s'est un peu agrandi; les orteils sont entièrement noirs; à leur base, existe une auréole rouge, semblable à celle des mains. Sur le bord externe du pied, des marbrures livides remontent jusqu'au talon. Au bord externe des mains, au bord interne des pieds, existe une éruption lichénoïde caractérisée par de petites plaques rouges à peine élevées, très rapprochées les unes des autres.

3. — Il n'y a pas eu de nouvel accès; au repos, il n'y a presque pas de douleur. L'extrémité du pouce droit est entièrement rouge; l'ongle de l'index est rosé; la couleur livide, qui a pâli aux trois derniers doigts, va en augmentant du médus au petit doigt, dont l'ongle est tout noir, sauf la lunule qui commence à pâlir. Etat analogue, mais un peu plus prononcé, de la main gauche.

Aux pieds, œdème des deux côtés, remontant à gauche jusqu'à la malléole, conservant l'impression des doigts. Les ongles des gros orteils sont d'un blanc mat; ceux des petits orteils rosés. Les trois orteils du milieu sont encore plus ou moins noirs et ont les ongles violacés. Il y a une large zone d'un rouge vif à l'extrémité antérieure de la face plantaire du pied. Vastes marbrures se dessinant le long du bord externe.

4. — Aux mains, une couleur groseille, limitée par un liséré sinueux, occupe les points du pouce et de l'index qui étaient précédemment ardoisés. Au médus, à peine quelques traces blanchâtres de l'état passé. L'annulaire présente encore une bonne étendue d'un blanc verdâtre. L'ongle du petit doigt est noir.

Aux pieds, les trois orteils du milieu sont encore violets dans une moitié de leur étendue, rouges au-delà. Les marbrures du bord externe prennent un meilleur aspect.

La malade n'éprouve plus de douleurs; elle sent comme à travers un gant, mais le moindre attouchement des extrémités cause une irritation extrême.

6. — Tous les ongles des mains sont rosés, sauf au petit doigt. Aux pieds, la coloration noire des trois orteils du milieu ne dépasse pas la première phalange et ne disparaît plus par la pression. Phlyctènes sur la face dorsale de tous les orteils gauches. T. de l'extrémité noire des orteils : 32°. Une piqure d'épingle n'est pas perçue et ne donne une goutte de sang que sur la face dorsale d'un orteil. Examen du sang : normal, dimension des globules rouges, 0^m0066.

8. — L'épiderme des extrémités digitales rouge brun n'est plus adhérent

au derme. Phlyctènes sur plusieurs doigts. La pulpe du petit doigt est redevenue rosée, à l'exception de deux ou trois millimètres à la pointe. L'ongle n'est plus noir qu'en partie et par transparence. Vastes phlyctènes aux deux pieds. Les ongles n'ont pas poussé depuis le début de la maladie.

10. — Le pouce droit a recouvré presque toute sa sensibilité. Aux autres doigts, le tact est très ému. Plusieurs doigts sont diminués de volume à leur extrémité, raccornis. Aux pieds, les phlyctènes commencent à se dessécher. Les deuxième et troisième orteils sont très noirs; les ongles verdâtres. Les autres orteils perdent un peu de leur couleur noire. Dans la journée, démangeaisons aux mains. En se levant, la malade a beaucoup de peine à marcher, surtout du pied gauche. L'œdème des pieds a un peu diminué.

12. — La malade ne ressent plus que comme de petites piqûres instantanées. Les mains ont éprouvé de nouveau aujourd'hui la sensation de l'onglée. A droite, desquamation du pouce et de l'index. Sur le médius, une bande longitudinale noire; ce doigt est comme comprimé ainsi que l'annulaire; à l'auriculaire, l'ongle est tout noir. Toutes ces extrémités ressemblent à du parchemin. Il y a des taches noires à tous les doigts gauches qui sont raccornis, comme serrés avec une ficelle.

Pied droit : Petit orteil entièrement net; moitié interne du quatrième, noirâtre; la pulpe des deux suivants, sèche et noire comme du charbon; aux pouces, marbrures foncées. A gauche, les trois orteils du milieu sont comme carbonisés. Le gros orteil est noir dans sa moitié externe, et présente quelques phlyctènes. Rien au cinquième. Les deux pieds sont encore œdématisés.

Aujourd'hui, le nez a eu par moments une teinte violacée. Quelques petits points noirs se sont montrés à une fesse. Douleurs dans les reins et dans le bas-ventre.

19. — La desquamation se prononce de plus en plus. Plusieurs phlyctènes ont crevé. Les doigts desquament, surtout ceux externes. L'index est entièrement nettoyé. Au pouce, il reste une petite tache sur l'ongle. Aux trois derniers doigts, lignes longitudinales bien accentuées, noires, raccornies. Démangeaisons excessives. La peau des deux gros orteils s'est foncée; les III^e et IV^e orteils commencent à suppurer sur la limite du mort et du vif.

— 27 avril. — En essuyant le pied, on enlève à la face plantaire du deuxième orteil gauche une large eschare noire en plaque.

— 7 mai. — En se réveillant, la malade s'aperçoit qu'elle a perdu par les parties quelques gouttes de sang, suintement qui continue le lendemain.

— 14 mai. — Les règles venues abondamment sont maintenant à leur déclin. Etat général excellent. Les deux index sont entièrement nettoyés. L'épiderme desquame partout en larges plaques; aux pieds, la suppuration continue modérément et c'est au quatrième orteil gauche que le travail éliminatoire est le plus avancé; l'ongle est tombé depuis longtemps, l'eschare est prête à se détacher.

— 1^{er} juin. — Les règles reparaissent et durent jusqu'au 9. A chaque pied le gros orteil présente un gros écusson noir qui, à droite, est en grande partie détaché. Les deux orteils suivants présentent des lambeaux noirs complètement détachés à la partie inférieure et adhérent à l'ongle par leur face supérieure. Les deux derniers sont sains, si ce n'est le quatrième privé d'ongle. Tous les doigts de la main sont entièrement nettoyés, quelques ongles sont encore bruns en partie. Les deux petits doigts ont la moitié inférieure complètement noire, du pus y suinte, sous le bord de l'ongle.

Depuis cette époque, on s'en est tenu à des soins de propreté. Le dernier bout de doigt (dernière phalange du quatrième orteil gauche) est tombé le 27 octobre 1860.

La santé a toujours été en s'améliorant; cependant, quelquefois, surviennent

des battements dans la tête avec sentiment de défaillance. A ces moments, les battements du cœur présentent de grandes irrégularités, mais redeviennent ensuite normaux.

— Janvier 1862. — Aux pieds, les accidents sont symétriques. A l'extrémité du gros orteil est un tubercule saillant, sur lequel appuie l'ongle déformé et autour duquel la peau est foncée et couverte d'écailles. Les deux orteils suivants présentent un moignon massif portant de petites croûtes. Il n'y a pas de trace d'ongle. Pouls régulier; battements du cœur normaux.

L'enfant, né de cette femme, présenta trois jours après sa naissance sur la main et l'avant-bras droits, une couleur violette très accusée, mais non limitée, qui disparaissait ensuite pour reparaitre plus tard sans cause connue. Les choses ont duré ainsi pendant les quatre ou cinq premiers mois de la vie; d'ailleurs, la petite fille s'est toujours bien portée.

Syphilis. — La syphilis a été signalée dans de très nombreuses observations à titre d'antécédents, de syncope, d'asphyxie locale ou de gangrène : ainsi les cas de Liston (1), de Morton (2), de Morgan (3), de Klotz (4), de Jacoby (5), d'Ornellas (6), de Proust (7), d'Elsenberg (8), etc. Raynaud lui-même a noté la syphilis parmi les antécédents de deux des malades de sa thèse, mais sans y attacher d'importance. A propos de l'hérédo-syphilis, on peut rappeler les cas de Young et Humphreys et celui où Krisowski (9) raconte l'histoire d'un hérédo-syphilitique de 3 ans qui présentait à chacune de ces sorties de l'asphyxie locale symétrique des pavillons de l'oreille et des pieds. Nous résumerons simplement ici l'observation de Morgan.

En ce qui regarde la sclérodermie, la syphilis, parfois soupçonnée, nous a paru encore rarement démontrée d'une façon certaine.

Obs. CXXIII (10). — W. H..., ouvrier agricole, 28 ans, n'a pas d'antécédents héréditaires. Il a eu un chancre induré il y a six ans, après lequel les symptômes secondaires durèrent un an. Après une trêve de trois ans, se sont produites des ulcérations graves du palais et de violentes douleurs ostéocopes, surtout nocturnes, qui cessèrent, au bout de deux ans.

C'est en juin 1888 qu'éclatèrent des crises de picotements et de brûlures dans les doigts et dans les oreilles qui, celles-ci et ceux-là, devinrent extrêmement froids et insensibles.

Pendant six semaines, ces parties sont restées constamment blanches et exsangues; présentant en outre de temps en temps des paroxysmes de pâlcur

(1) Liston. *The Lancet*, 1836.

(2) Morton. *Journ. of cutan. and g. urin. discases*. New-York, juin 1894, p. 249, 253.

(3) Morgan. *The Lancet*, 1889. L.

(4) Klotz. *New-York med Jour*, octobre 1887.

(5) Jacoby. 2 cas maladie de Raynaud chez un syphilitique et chez un syphilitique (*New-York med. Journ.* fév. 1891).

(6) Ornellas. *Annales de Dermatol. et de Syphil.* col. 1888, p. 35.

(7) Proust. in Aune (Th. 1890).

(8) Elsberg. *Archiv. f. dermat. und syphil.* 1892, p. 577, 587.

(9) Krisowski. *Jahrbuch. f. Kinderheilk.* Leipzig, 1895.

(10) Morgan, *The Lancet*, 1889, II, p. 9 (observation résumée).

excessive, sans périodicité absolue. Les doigts des mains furent affectés successivement, les pouces seulement dans la région de l'ongle.

Après six semaines de cet état de syncope locale presque continue, les extrémités digitales prirent une teinte d'un bleu livide, qui rapidement passa au noir d'encre ; les ongles aussi dont la croissance était suspendue, étaient noirs, sauf la lunule, qui était d'une couleur ardoisée. Avec la teinte bleue apparurent les douleurs qui augmentèrent à mesure que la couleur noire s'accroissait. La teinte noire était plus marquée sur l'index et le médius, où la teinte bleue qui la prolongeait allait jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Sur la surface palmaire de tous les doigts, on trouvait une zone de congestion à la limite des parties mortifiées. La teinte était un peu moins foncée pour les doigts de la main droite.

Peu après l'établissement de l'asphyxie locale des doigts, le pavillon de l'oreille droite fut envahi tout entier et devint pourpre foncé. A la partie supérieure de l'hélix, se trouvait une tache noire. L'oreille gauche était un peu moins atteinte. Tous ces symptômes ont évolué par un temps chaud d'été. L'épiderme des régions mortifiées se détacha en quelques jours.

— 7 août 1888. — Le derme, dans une grande partie de la surface dénudée, est percé comme un rayon d'abeilles ; de nombreuses petites ulcérations paraissent intéresser les tissus sous-jacents. Peu de jours après, il y eut encore séparation d'une portion considérable de l'oreille droite avec destruction du cartilage.

Aux pieds, l'affection resta relativement insignifiante : on vit seulement de petites taches aux extrémités des deux doigts externes du pied gauche.

Divers appareils sains. Urines sans sucre ni albumine, une seule fois hématuriques. Bonne vue. Artères de la rétine très étroites, mais sans paroxysmes de contraction. Autres artères normales.

Les mains tombent quand on fait étendre le bras au malade. Le malade ne présente pas d'ailleurs de signes d'alcoolisme. Les autres symptômes de névrite n'ont pas été recherchés.

Les effets du traitement spécifique furent presque immédiats : les douleurs s'apaisèrent ; les parties noires devinrent bleues, puis d'un jaune verdâtre. Les eschares des extrémités tombèrent et furent remplacées par des granulations saines. La croissance des ongles reprit.

Environ un mois après, les douleurs et l'anesthésie ont disparu ; la gangrène n'a laissé que de petites cicatrices blanches, cornées à la face palmaire des phalanges, minces et effilées comme si les tissus entre l'épiderme et le périoste étaient en voie d'atrophie.

Au bout de trois mois, le malade présente une rechute d'accidents tertiaires, avec violente céphalée, troubles de la vue, etc., mais sans lésions du côté des extrémités. Les symptômes cédèrent encore au traitement spécifique, en quinze jours.

Impaludisme. — Méconnue par Raynaud, dont plusieurs observations auraient pu pourtant (1) éveiller l'attention, cette cause a été, depuis, signalée dans des observations nombreuses. Le plus souvent, chez les paludéens, les phénomènes se bornent à de la syncope ou de l'asphyxie locale ; la gangrène semble assez rare dans nos climats,

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités* (Th. Paris, 1862, observ. VI, p. 57 ; observ. VIII, p. 38, — et *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités* (Arch. gén. de médecine, 1874, observ. I, p. 8).

mais serait relativement fréquente aux Indes, en Grèce et en Roumanie; la sclérodermie est exceptionnelle.

*
**

Obs. CXXIV (1). — Une femme de 55 ans, de bonne constitution, était, au printemps de 1858, en traitement à l'hôpital pour un vaste ulcère de la jambe que guérissent assez bien l'iodure potassique et la compression avec les bandellettes. On était alors en pleine épidémie de fièvre intermittente qui, jusqu'alors, n'avaient que peu éprouvé la malade.

Un jour, de 7 à 9 heures du matin, l'index et le médius deviennent comme morts. La peau est blanche, pâle, froide, ridée et flétrie comparativement à celle des autres doigts de la main. Quand ceux-ci exécutent des mouvements de flexion et d'extension, les deux premiers restent immobiles et dans une position intermédiaire, entre la flexion et l'extension. On les pince, on les pique fortement avec une épingle. la malade ne sent rien; ils sont comme des doigts de cadavre. De pareils accès revinrent pendant sept jours, les doigts étaient chaque fois dans le même état. Enfin, on donna de la quinine; les accidents disparurent peu à peu, mais ce ne fut que le quatrième jour que les deux doigts affectés revinrent complètement à l'état normal.

*
**

Obs. CXXV (2). — L..., 59 ans, ouvrier imprimeur, n'a jamais eu d'autre maladie que des fièvres intermittentes il y a quarante et un ans. En décembre 1871, il s'aperçut que le petit doigt gauche devenait noirâtre, tous les matins, sans la moindre sensation pénible. Bientôt, l'annulaire et le médius de la même main furent aussi envahis. En janvier 1872, la main droite fut prise à son tour, puis ce furent les pieds. En février se manifestèrent des troubles de la vue et les accidents s'aggravèrent ainsi jusqu'au mois d'avril.

— Mai 1872. — L'affection procède par accès intermittents d'ordinaire sous l'influence de la fraîcheur et parfois sans aucune cause appréciable. Leur durée est variable. Les deux mains, surtout la gauche, prennent alors une teinte livide à peu près uniforme, violacée ou noirâtre remontant jusqu'aux poignets, la pulpe des doigts est complètement exangue, sauf aux deux pouces. La pression fait, sur la peau cyanosée, une tache blanche, lente à disparaître, on trouve le long des tendons fléchisseurs des indurations persistant dans l'intervalle des accès. Les mains sont froides; un thermomètre tenu par lui à pleine main marque 21°4, T. axil. : 36°4, pas de sensations spontanées douloureuses; pas de fourmillements. La sensibilité de contact est complètement éteinte, la sensibilité musculaire intacte.

Aux pieds, mêmes phénomènes, mais un peu moins accentués, le 2^e orteil est le moins atteint. La lividité cutanée remonte symétriquement jusqu'au niveau du tarse sous forme de marbrures accusant le trajet des veines.

La sensibilité tactile de la plante est moins éteinte qu'elle ne le fut. Nez et oreilles ne sont pas atteints. Lorsque cesse l'accès, coloration, chaleur, sensibilité tactile reviennent au milieu de picotements pénibles, mais non extrêmement douloureux. Aux mains, à gauche surtout, la coloration ne redevient

(1) Heyle. *Sur la maladie en Algérie*, p. 51 (observation résumée).

(2) M. Raynaud. *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement local des extrémités*, janvier 1874, p. 8 (observation résumée).

jamais entièrement normale. L'examen attentif de l'appareil de la circulation, pendant l'accès et en dehors de l'accès, ne donne que des résultats négatifs. Le malade affirme que sa vue est bonne aux deux yeux pendant l'accès, mais que pendant la période qui suit, la vue, surtout celle de l'œil gauche, devient trouble et confuse pour s'éclaircir de nouveau au moment où reviendra un nouvel accès. Il se sert depuis quatre ans du n° 16 convexe.

L'examen ophtalmoscopique, lorsque la coloration cyanotique des extrémités est à son minimum, montre l'artère centrale de la rétine et les artères qui en naissent ayant des contours très clairs; de plus, on constate très nettement qu'elles sont plus étroites au niveau de la papille qu'à la périphérie; par moments, on y rencontre des sortes d'étranglements partiels. La papille est très claire. Les veines sont le siège de battements remarquables, d'une intensité et d'une étendue tout à fait insolite, retardant un peu sur le pouls radial. A chaque pulsation, on voit la veine non seulement se dilater et devenir plus foncée en couleur, mais s'allonger dans la papille de manière à simuler un petit anévrysme. La pulsation s'étend bien au-delà des limites de la papille; on peut là constater à la fois sur trois vaisseaux au moins et sur tous les capillaires veineux. L'œil droit présente des phénomènes analogues, mais à un moindre degré.

Pendant la période de cyanose des extrémités les résultats sont moins nets que précédemment et plus difficiles. Pendant les accès, les battements veineux persistent moins prononcés à gauche qu'à droite. Les artères ne reprennent pas leur calibre normal dans toute leur étendue, elles présentent des étranglements partiels passagers qui, par places, les rendent filiformes.

Traitement par les courants continus descendants, 10 minutes *pro die* du 18 mai au 7 juin, interrompu alors quelques jours à cause d'une angioleucite du pied droit et reprise du 12 jusqu'au 18. Dès la sixième séance, l'état des extrémités était entièrement modifié; les doigts reprenaient leur coloration normale et il restait à peine quelque pâleur livide des dernières phalanges. Sensibilité et mouvement étaient rétablis, l'induration du derme de la paume des mains avait en grande partie disparu. Le rétablissement de la vue avait suivi une marche parallèle, si bien que, le 5 juin, l'examen ophtalmoscopique des deux yeux n'y révéla rien que de normal.

Raynaud écrivit l'observation qui précède sans faire de rapprochement avec le paludisme et l'asphyxie locale. Rey (1) et Marroin (2) qui publièrent chacun une observation semblable, n'y pensèrent pas davantage.

Après eux, Moursou (3) montra, le premier, dans des observations nombreuses, la relation possible de cause à effet à établir entre l'asphyxie locale et le paludisme. Tous les faits qu'il donne n'ont pas une valeur absolue, parce que ses malades ne sont pas que des paludéens : M..., 49 ans (4), présente aussi de l'endocardite; P..., officier de vaisseau, 28 ans, a des accidents hystérisiformes (5); C..., 21 ans, fourrier (6), est un rhumatisant; mais des observations

(1) Rey. *Archives médicales de médecine navale*, 1869.

(2) Marroin. *Paludisme (Gazette médicale d'Orient)*, 1869-1870.

(3) Moursou. *Archives de médecine navale*, 1880, t. XXXIII.

(4) Moursou. *Loc. cit.*, obs. VI, p. 354.

(5) Moursou. *Loc. cit.*, p. 355.

(6) Moursou. *Loc. cit.*, p. 352.

franches ne manquent pas (V. B..., maître d'armes, 40 ans (1); M. N..., 25 ans, qui a de l'amblyopie comme le malade de Raynaud (2); B..., 23 ans, infirmier (3); S..., 22 ans (4). qui présente encore de l'angine de poitrine, etc.), Foulquier (5) puis Fischer (6), puis Laveran (7), ont apporté de nouveaux faits encore; mais c'est à Calmette (8) que revient le mérite d'une première bonne étude d'ensemble où nous trouvons les observations de B..., 49 ans, colon en Afrique (9), de l'Espagnole B. C... (10), de C..., 41 ans, soldat d'Afrique (11), de l'Algérienne Nusbaun (12), souvent rappelées.

Boy (13) utilisa plusieurs de ces documents dans sa thèse inaugurale, et Petit et Verneuil (14) s'en servirent dans un mémoire où ils montrèrent l'asphyxie locale tantôt précédant le frisson de l'accès paludéen et se confondant avec le stade de froid (obs. de Ler..., 24 ans, par exemple), tantôt succédant immédiatement à la fièvre et paraissant la remplacer (obs. de H..., 59 ans, maçon, par exemple), tantôt apparaissant après la disparition des accès chez de vieux paludéens.

*
**

Nous n'avons trouvé aucune observation satisfaisante de paludisme associé à la gangrène dite de M. Raynaud, et nous sommes réduits à citer celle de Grasset dans laquelle l'histoire pathologique du malade est très complexe.

Obs. CXXVI (15). — X..., tailleur de pierres, 32 ans, né à Alger, mère rhumatisante; deux panaris avec perte de la phalange; à 11 et à 13 ans nombreux chancres; plusieurs blennorrhagies. A 22 ans, fièvre intermittente persistant dix-huit mois, souvent accompagnée de crampes douloureuses dans les mollets. En 1870, deux blessures par armes à feu dans les cuisses; guérison rapide. En 1871, 1872, 1873, nouveaux chancres, le dernier à cicatrisation lente. La même année, rhumatisme aux pieds et aux genoux; première éruption cutanée laissant des taches brunes. Un peu plus tard, seconde éruption présentant les caractères de l'acné. Ce rhumatisme récidive tous les ans en mars et en avril.

(1) Mourou. *Archives de médecine navale*, 1880, t. XXXIII, p. 345.

(2) Mourou. *Loc. cit.*, p. 342.

(3) Mourou. *Loc. cit.*, p. 353.

(4) Mourou. *Loc. cit.*, p. 352.

(5) Foulquier. *De l'asphyxie locale*. (Th. Paris 1874.)

(6) Fischer. *Die symmetrische Brand*. (*Arch. f. klin. Chir.*, 1875, t. XVIII, p. 335).

(7) Laveran. *Recueil de médecine militaire*, 1874.

(8) E. Calmette. *Mém. de méd. militaire*, 3^e série, t. XXXIII.

(9) E. Calmette. *Loc. cit.*, obs. IV, p. 31.

(10) E. Calmette. *Loc. cit.*, obs. V, p. 32.

(11) E. Calmette. *Loc. cit.*, obs. XI.

(12) E. Calmette. *Mémoires de la Société de biologie*, 12 août 1872, et *Gazette médicale de Paris*, 28 octobre 1876, n° 44, p. 529.

(13) Boy. *Asphyxie locale. Traitement par le sulfate de quinine*. (Th. Paris, 1881.)

(14) Petit et Verneuil. *Revue de chirurgie*, 1883, t. III, p. 1-28.

(15) Grasset. *Montpellier méd.*, 1878, t. XL, p. 563 (observation résumée).

En mars 1878, le mal commence par le genou droit, puis envahit le pied et les muscles abdominaux; un léger épanchement pleurétique disparaît bientôt.

En même temps que débutait le rhumatisme, apparurent au nez et aux oreilles de petites taches comme des piqûres de puces, qui s'étendirent rapidement, offrant les caractères d'engelures; puis la peau prit une teinte foncée, noire au centre, brune à la superficie et il se fit des eschares symétriques superficielles. Aux oreilles, elles se détachèrent facilement, laissant après elles un petit nodule superficiel; au nez, cela fut plus lent et il resta un stigmate indélébile.

*
**

Obs. CXXVII (1). — Bl... quarante-cinq ans, réglée à quatorze ans, mariée à vingt-neuf, a eu six enfants dont un mort-né. Aucune affection dans son enfance; il y a vingt ans, léger rhumatisme articulaire aux genoux; en 1869, fièvre intermittente palustre qui persiste quatre mois et guérit par le sulfate de quinine. Rien dans ses antécédents héréditaires, si ce n'est l'aliénation mentale d'un de ses frères.

— En 1873, Bl... remarqua que l'eau froide ou la basse température de l'hiver lui causait aux doigts une sensation pénible. En 1874, à la suite d'une fièvre palustre de deux mois, les deux mains et l'avant-bras droit sur le trajet du médian devinrent douloureuses; et ces douleurs lancinantes s'irradiaient à la partie interne du bras et aux extrémités des doigts. Quatre mois après environ, elles devinrent plus vives au niveau du pouce droit qui se tuméfia et s'indura, surtout à l'extrémité. Il n'y eut pas trace de suppuration, l'épiderme se fendilla, présenta des crevasses en un point circonscrit, puis survint une desquamation légère. Quinze jours après, nouvelle poussée qui se termine de la même manière; puis 3^e et 4^e poussée: c'était un faux panaris à répétition.

— En 1875, l'index droit fut le siège de six poussées de panaris secs avec fendillement. Après les accès douloureux, l'ongle tomba et repoussa irrégulièrement. L'annulaire et l'auriculaire ne furent le siège que de poussées incomplètes avec anesthésie temporaire. Du côté gauche, le gonflement douloureux était à peine marqué, néanmoins il y eut chute rapide de l'ongle par petits fragments; c'était une sorte de desquamation unguéale. Le médius gauche a été douloureux par accès; l'ongle n'est pas tombé. Les IV et V doigts s'induraient légèrement, mais étaient bien moins douloureux. A certaines périodes, la peau était collée aux os et semblait devenue trop courte. Les lésions étaient plus accentuées et plus douloureuses à droite qu'à gauche. Rien aux vaisseaux, ni au cœur.

— Juillet 1896. — A l'index droit, se montre une tuméfaction localisée, dure, sans suppuration, un peu cornée, avec crevasses superficielles et quelques points de desquamation. L'ongle est à moitié détruit; les ongles exfoliés et de développement irrégulier. Les doigts, à droite surtout, sont refroidis par places, un peu violacés. Douleur sur le trajet du médian droit; la pression détermine une douleur au niveau de l'articulation huméro-cubitale.

Fumigation des extrémités supérieures deux fois par jour. Application de quatre pointes de feu renouvelées tous les mois à la partie médiane de l'avant-bras; dans l'intervalle, vésicatoire en ruban.

— Août 1876. — Le pouce droit est un peu violacé, l'ongle fendillé. Il persiste un certain degré de refroidissement douloureux des extrémités sous l'influence du froid; mais les poussées de pseudo-panaris se sont atténuées. La

(1) Quinquand, *France Médicale*, 6 septembre 1881, p. 325.

phalangelette de l'index droit s'est atrophié sans séquestre, par résorption interstitielle. Les accès douloureux ont cessé; il ne reste plus qu'une tendance au refroidissement qui finit seulement en 1879. En 1880, la malade est totalement guérie.

OBS. CXXVIII (1). — G... 30 ans, cultivateur savoyard, a joui d'une bonne santé jusqu'à 23 ans. A cette époque, se trouvant dans le département du Loiret, il fut pris d'une fièvre intermittente à type tierce, qui dura environ trois mois et fut coupée par le sulfate de quinine. C'est de là que date la maladie présente dont cependant il est difficile de savoir exactement le mode de début. Des sueurs habituelles aux mains et aux pieds se supprimèrent pour se rétablir il y a environ deux ans. Palpitations, qui ont notablement diminué aujourd'hui; gonflement, depuis trois ans disparu, des mains et surtout des pieds qui gardaient l'empreinte du doigt; engourdissement des extrémités supérieures dont le malade s'aperçut surtout à partir du deuxième hiver qui suivit les premiers troubles de sa santé; enfin la peau jadis claire a pris une teinte plus foncée et les mains sont devenues dures.

— Octobre 1863. — Les muqueuses et la lèvre inférieure surtout sont pâles. La peau, pâle également, présente sur le front et irrégulièrement sur le tronc et la face externe des membres une coloration jaunâtre due à une accumulation de matière pigmentaire. Sur la partie latérale gauche du cou existe une large plaque à bords irréguliers présentant une coloration d'un blanc mat comme celle du vitiligo. La peau du visage paraît légèrement épaissie et rigide.

Les bouts des doigts sont arqués, légèrement hypocratiques; ces doigts, en peu de temps, changent plusieurs fois de couleur, celle dominant étant d'un gris verdâtre pâle. Par moments, en particulier sous l'influence du froid, mains et poignets deviennent noirâtres; en outre les doigts et le dos des mains sont le siège d'une sorte de sclérome avec épaississement de l'enveloppe cutanée; qu'il est impossible de plisser. Les doigts restent constamment à demi fléchis, et les extrémités froides. Lorsque les mains sont noires elles sont en même temps engourdies et insensibles. En dehors de ces moments, la sensibilité paraît intacte.

Aux pieds même sensation de froid. On trouve, parfaitement symétriquement disposés sur le dos du pied et jusqu'à la partie moyenne de la jambe, de larges plaques de purpura recouvertes çà et là de croûtes.

— *Rhumatisme*. — L'étiologie rhumatismale, souvent négligée, par ce qu'elle est si répandue qu'il est difficile de saisir sa réelle influence, a été pourtant retrouvée parfois d'une façon assez franche. Certains ont déclaré peu convaincantes les observations de M. Raynaud et de Fox, la deuxième observation de Southey, le cas de polyarthrites singulières avec troubles vaso-moteurs remarquables signalés tant par Weiss que par Cafavy (2), le fait de de Bourrely (3), enfin surtout deux observations d'Eparvier (4), mais il est, en revanche, des observations regardées sans conteste comme probantes.

(1) M. Raynaud. (Th. Heurteloup, 1865, p. 112 (observation résumée).

(2) Cafavy. *Transactions of the clinical society*, 1883, t. XVI, p. 43.

(3) Bourrely. *De l'asphyxie locale considérée comme symptôme*. (Th. Paris, 1891).

(4) Eparvier. *Contribution à l'asphyxie locale des extrémités*. (Th. Lyon, observat. XVI, p. 41, et observat. XVII, p. 43.)

L. Lévi (1) a relevé plusieurs observations d'asphyxie locale ou il a trouvé l'étiologie rhumatismale. Belleville et Brissaud ont publié chacun un cas de rhumatisme polyarticulaire aigu précédant franchement des accidents de gangrène; celui de Brissaud est particulièrement intéressant.

Obs. CXXVHI (2). — Catherine T..., 21 ans, domestique, n'a jamais été malade. Le 9 janvier 1878, elle commença à éprouver dans les membres des douleurs vaguement localisées et accompagnées d'un léger mouvement fébrile qui se limitèrent le lendemain aux grandes articulations, les tibio-tarsiennes surtout. Le 11, les malléoles enflèrent; la fièvre persistait; l'appétit était complètement perdu; les douleurs n'étaient pas beaucoup plus intenses, mais il fallait que les membres fussent maintenus dans l'immobilité.

— 12 janvier. — Physionomie anxieuse, courbature générale, vive douleur dans la jointure des chevilles notablement enflées. C'était un empatement du tissu sans œdème véritable, et s'il existait alors un épanchement intra-articulaire, il devait être peu abondant. Pas de rougeur des téguments; mais, à la face interne des jambes, quelques petites trainées érythémateuses. Vive douleur au coude gauche dont la face postérieure est rouge et fluctuante. Rien aux autres articulations.

Au cœur, souffle faible à la pointe et au premier temps. La fièvre est très modérée; l'état général peu inquiétant.

13. — Au matin, les articulations n'ont pas changé d'aspect; mais les trainées inflammatoires des jambes s'étendent jusqu'à la partie moyenne du mollet; douleurs plus intenses, sommeil impossible. La rougeur olécranienne n'a subi aucune modification. Le sulfate de quinine fut prescrit à la dose de 40 centigrammes et l'on enveloppa les membres dans du coton imbibé de laudanum.

Pendant toute la journée la malade « n'a fait qu'un cri », les élancements sont horribles. Les membres inférieurs, toujours enflés, surtout dans la région malléolaire, étaient alors sillonnés jusqu'à la partie moyenne de la cuisse par des rougeurs de phlébite parfaitement caractérisées. Pourtant on ne sentait pas de cordon induré. La fièvre était forte, le pouls vif et rapide. Injection sous-cutanée de chlorhydrate de morphine.

14. — La malade n'a pas dormi un seul instant. Les traits du visage sont altérés, la fièvre intense, la peau sèche et brûlante. Des taches violacées, douloureuses à la pression, existent sur la face dorsale de la main gauche, au niveau des 2^e et 3^e articulations métacarpo-phalangiennes, et sur la main droite depuis l'extrémité du petit doigt et de l'annulaire jusqu'au milieu de la face dorsale du métacarpe. Les deux pieds sont envahis par la même coloration, les orteils exceptés qui ont conservé pour la plupart leur couleur naturelle. Vers la jambe, la lividité du tégument dépasse en certains points la région malléolaire. Ce sont des plaques de cyanose intense et sombre, irrégulières, aufractueuses, ici à bords nets et là insensiblement fondus avec la peau saine. Une tache isolée identique se voit à la face interne de la cuisse gauche.

La face postérieure du coude gauche offre aujourd'hui la même coloration mais l'épanchement paraît avoir totalement disparu. Le coude gauche est identique.

Dans le courant de la journée, accidents locaux et généraux s'aggravèrent

(1) L. Lévi. *Arch. neurol.* Janv.-mars 1895.

(2) Brissaud. *France médicale*, 1878, t. XXV, p. 163.

prodigieusement. Une nouvelle injection de morphine resta sans résultat ; l'extrait d'opium et le chloral furent également impuissants à calmer les douleurs. On administra du café, du cognac, du bouillon.

7 heures du soir. Fièvre ardente ; langue sèche ; respiration rapide et courte, grande agitation. La malade qui éprouve dans les jambes des crampes et des élancements atroces gémit sans interruption.

Les pieds, les mains, les coudes sont absolument froids. La teinte cyanique s'est encore étendue, mais, par endroits, elle est remplacée par une coloration noire, ardoisée, à reflets verdâtres. En outre, les oreilles sont bleuâtres et les deux pommettes commencent à se cyanoser.

A minuit, les pommettes et l'extrémité du nez sont bleuâtres ; les oreilles tout à fait noires. A la face externe de la jambe droite, s'est développée une grosse phlyctène remplie d'un liquide sanguinolent. Quant à l'état général, il a empiré encore : la malade est méconnaissable, ses cris et son agitation ont redoublé. A 5 ou 6 heures du matin, brusquement, l'agitation fit place à un assoupissement profond et après deux heures de coma la malade expira.

L'autopsie n'a fourni que des résultats négatifs. Le cœur, parfaitement sain, ne renfermait pas une goutte de sang. Le foie, la rate, les reins, tout était normal. Il y avait seulement sur le bord inférieur du poulmon droit un petit infarctus du volume d'une noisette. Les artères étaient vides ; les veines, depuis la bifurcation de la veine cave inférieure jusqu'à la région malléolaire, renfermaient quelques caillots cruoriques de date toute récente.

La partie envahie par la gangrène était infiltrée d'une sérosité rouge très abondante et sillonnée en tous sens par des vaisseaux sanguins d'où s'écoulait à la coupe une grande quantité de sang. Dans certains endroits, le tissu cellulaire sous-cutané et le derme lui-même étaient manifestement sphacelés, mais cette altération était encore assez peu répandue ce qui fait qu'il n'y avait pas à proprement parler d'odeur gangréneuse. Le cerveau ne présentait aucune lésion. La moëlle n'a pas été examinée.

Enfin nous avons trouvé une observation de Vaquez où l'on voit une sclérodactylie unilatérale succéder à une attaque de rhumatisme. Il faut dire à l'égard de cette coexistence entre la sclérodermie et les douleurs articulaires aussi bien aiguës que subaiguës ou chroniques même, qu'elle avait frappé les premiers auteurs : Thirial, La-sèque, Gillette qui s'occupèrent de la sclérodermie. Ils admirent et après eux Verneuil, puis Besnier, l'influence du rhumatisme sur la production de la sclérodermie ; malheureusement bien des faits manquent de netteté ; celui de Nicolich, junior, par exemple, qui n'était peut-être pas un des cas de véritable rhumatisme articulaire. Cela a entraîné quelques auteurs à mettre en doute la possibilité d'une relation entre les deux affections ; pour nous, sans nier la valeur de leurs remarques, nous croyons cette relation parfois existante.

Obs. 129 (1). — L..., 30 ans, cuisinier, n'offre rien à signaler dans ses antécédents héréditaires. Lui-même, de bonne santé dans son enfance, a eu à vingt ans une première attaque de rhumatisme généralisée qui dura 6 mois. Trois ans après (1880), seconde attaque. En 1885 et 1887, érysipèles de gravité moyenne. En 1888, nouvelle attaque de rhumatisme à la suite de laquelle, la

(1) Vaquez in B. Dominguez *Des formes atténuées de la maladie de M. Raynaud* (Th. Paris, 1885. Obs... III p. 44) (Résumée).

main droite commença à se refroidir et à devenir violette sans qu'il y ait des phénomènes douloureux ; à peine survenait-il quelquefois des crampes.

Au bout de deux mois et demi la main présentait une coloration généralement violacée et de temps à autre apparaissait une teinte absolument noire qui durait de cinq à six heures sans douleurs plus vives. La main, les doigts surtout, étaient œdématisés ; l'insensibilité des parties atteintes complète. L'électricité et les douches atténuèrent les phénomènes au bout de trois mois. Le gonflement disparut progressivement ; le refroidissement diminua, puis le malade commença à pouvoir se servir complètement de sa main, quatre mois après le début des accidents. Jusqu'à il y a deux mois, santé parfaite ; alors apparut une hypersécrétion exagérée localisée au bras droit.

En même temps, l'extrémité des doigts, surtout de l'annulaire, pâlisait, devenait insensible dix à quinze minutes durant et cela sans douleur, ni crampes, ni fourmillements ; le malade renversait seulement ses doigts moins facilement.

Il y a quinze jours, sous l'influence de douleurs rhumatismales subaiguës, localisées surtout à la plante des pieds, les accidents reparurent avec les mêmes phases, coloration violacée de plus en plus intense, par moments presque noire, avec anesthésie sans douleur véritable,

— 10 avril 1889. — Main violacée, froide au toucher, le refroidissement va s'atténuant jusqu'au coude où il disparaît complètement. La main est immobilisée et le malade ne peut pas remuer les doigts, le pouce seul remue un peu. Insensibilité au contact et à la température sur le dos de la main.

Les radiales semblent battre d'une façon identique. Pression artérielle ; 16 à gauche. — 48 1/2 à 49 à droite.

Tableau de la température :

Face intérieure du thorax, des deux côtés, au niveau du troisième espace intercostal	33°4
Membre supérieur droit :	
Bras : face antérieure, partie moyenne.....	31°7
Avant-bras : face antérieure, partie moyenne.....	29°2
Dos de la main.....	21°5
Entre les doigts.....	19°3
Membre supérieur gauche :	
Bras : face antérieure, partie moyenne.....	32°8
Avant-bras : face antérieure, partie moyenne.....	30°3
Dos de la main.....	25°8
Entre les doigts.....	24°

Termestésiomètre. — Le malade commence à sentir la chaleur : sur le dos de la main droite, à 55°, sensation vague de contact ; cette insensibilité à la température diminue rapidement à trois centimètres au-dessus du poignet.

Dans la paume de la main et sur les doigts, une température de 63° n'est pas sentie ; à 65° la sensibilité commence pour la paume.

A la partie supérieure de l'avant-bras, le malade distingue des températures distantes de deux degrés.

Au devant du thorax, il distingue la différence de température de 1/2 degré.

Sensibilité à la pression. Presque nulle à la main droite.

Examen électrique. — La sensibilité électrique est très diminuée sur la face dorsale et la face palmaire de la main et de l'avant-bras du côté droit, même quand l'action électrique est vive.

Tous les muscles se contractent, les interosseux plus faiblement, surtout pour les trois derniers.

La pression sur la main droite, amène une anémie passagère qui disparaît lentement. Si l'on plonge la main malade dans l'eau chaude, cette main

se réchauffe très rapidement, puis ensuite revient très vite à la température extérieure. Lorsqu'elle est chaude, elle peut accomplir quelques mouvements de flexion très limités. La sudation exagérée du début a disparu. Pas de troubles oculaires.

Sclérodactylie. — Les doigts de la main droite commencent à s'effiler à leur extrémité, la peau est amincie à ce niveau et a, en grande partie, perdu son élasticité et sa souplesse, elle est appliquée contre l'os et on ne peut plus la plisser ni la saisir entre les doigts.

Cœurs et poumons normaux.

Lèpre. — L'exposé des rapports de la lèpre tant avec la gangrène qu'avec la sclérodermie nous a pris déjà de longs développements sur lesquels nous ne reviendrons pas ici; nous nous bornerons donc à rappeler que c'est surtout à Dauchez, à Grasset, à Zambaco Pacha et à Apollinario que nous devons les études les plus importantes sur ce sujet. Voici résumée l'observation principale de la thèse de ce dernier.

Obs. CXXX (1). — Anna H... 17 ans, a eu un frère mort à 22 ans de la lèpre tuberculeuse. Son père, à l'âge de 3 ans, aurait eu un abcès au coude à la suite duquel l'articulation se serait ankylosée; actuellement (60 ans) bien portant par ailleurs, il a le membre supérieur hypertrophié, l'avant-bras en demi-flexion sur le bras; les mouvements des doigts et de la main sont libres.

Antécédents personnels. — Gourme dans les cheveux, engorgements ganglionnaires fréquents, ophtalmies; coqueluche, variole, rougeole. A 9 ans, chlorose très accentuée; à 14 ans, premières menstrues, depuis, toujours régulières et abondantes.

C'est à 13 ou 14 ans, pendant l'hiver, que la maladie actuelle débuta par des engelures à tous les doigts. Au printemps, ces désordres diminuèrent, mais les doigts surtout à droite restèrent raides et légèrement fléchis, engourdis et sensibles au froid; les ongles des pouces bossués, atrophiés, diminués de longueur; les muscles de la main sensiblement atrophiés. Les pieds ont été atteints avec moins d'intensité.

— Janvier 1876. — Apparition à la face dorsale des mains surtout au niveau des articulations digitales, de petites bulles pemphigoïdes, auxquelles succédèrent de petites ulcérations qui en se cicatrisant laissèrent, soit un épaississement de l'épiderme, soit une tache rouge que la pression du doigt faisait disparaître. Une plaque d'induration s'est formée peu à peu sans douleur au bord interne des deux mains.

— Mai 1876. — Après trois semaines aux eaux de Balaruc qui amenèrent un peu de mieux, la malade eût, pendant deux à trois jours, sur la face dorsale des mains, une éruption de petites pustules qui laissèrent des petites taches rouges; à leur place, se sont montrées ensuite quelques bulles de pemphigus, auxquelles ont succédé encore des ulcérations, de peu de durée, puis des durillons. Petite cicatrice mince, rouge, de même origine au coude gauche; deux cicatrices aussi sur la face dorsale de l'avant-bras gauche.

Toniques, quinquina, huile de foie de morue, carbonate de potasse, eaux de Balaruc.

— 8 juin 1876. — La main gauche, demi-fléchie, présente une atrophie musculaire prononcée qui s'étend à l'avant-bras. La malade ne sent une aiguille

(1) B. Apollinario y Marcias. *Lèpre, sclérodermie et asphyxie locale des extrémités*. (Th. Montpellier 1881. Observ. I, pages 11 et 33; résumée).

enfoncee dans la peau que quand elle pénètre profondément, et cette diminution de la sensibilité va en décroissant jusqu'au milieu de l'avant-bras. Au pouce, la peau est épaissie, rugueuse à la face palmaire; dure, blanchâtre, jaunâtre, insensible à la face dorsale. Au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne, petites cicatrices rouges disparaissant sous la pression du doigt. L'ongle est raccourci. L'index qui porte aussi deux petites cicatrices rouges au niveau des plis articulaires et le médus sont maintenant fléchis par la rétraction de la peau de leur face palmaire; leurs premières phalanges sont dans l'extension mais peuvent être légèrement fléchies; au niveau de la tête de leur métacarpien, il y a une ulcération suppurante. L'auriculaire semble atrophié; ses deux dernières articulations sont immobilisées dans la flexion a peu près complète. La peau de sa face dorsale est légèrement rouge, dure, luisante; celle de sa face palmaire très rétractée. Annulaire peu atteint.

Main droite. — Mêmes lésions qu'à gauche; l'ongle du pouce et de l'auriculaire sont cependant encore plus déformés. La phalangette de celui-ci a subi sur sa phalange et celle-ci sur sa phalange, un mouvement de flexion et de torsion tel que l'extrémité libre du doigt est dirigée vers le bord externe de la main, son ongle étant tourné en haut, sa pulpe en bas. La dernière articulation est complètement immobilisée, la seconde n'a qu'un léger mouvement de latéralité. Cet auriculaire est atrophié et son induration remonte sur le bord interne de la main et s'étend aux téguments de l'éminence hypothénar, limitée au niveau du pisiforme par une ulcération qui a succédé à une bulle de pemphigus.

Durillons plus ou moins étendus sur le bord interne du pouce et sur la face dorsale des doigts, surtout au niveau des plis articulaire.

— 8 juillet. — A la main droite, le pouce présente une induration au niveau de la deuxième articulation; à sa face palmaire, est un épaississement blanchâtre des téguments, au niveau de la première articulation; l'extension est cependant possible. L'index, à sa face dorsale, porte quelques taches rouges un peu indurées; à sa face palmaire, rétraction encore, mais mobilité plus grande. Au médus, flexion à angle droit des deuxième et troisième phalanges; l'ulcération palmaire de l'articulation métacarpo-phalangienne n'est pas encore cicatrisée. L'auriculaire est un peu plus mobile. Durillon dorsal sur sa première articulation.

Main gauche. — Au niveau de la première articulation du pouce est une induration palmaire rugueuse et blanchâtre. De même à l'index. En outre la face dorsale de sa première phalange est sillonnée par une bride cicatricielle parallèle à son axe. Le médus a sa face palmaire toujours rétractée et porte deux durillons sur sa face dorsale. Etat stationnaire de l'auriculaire. Traitement: sirop de Portal.

La malade montre seulement aujourd'hui un mal perforant plantaire siégeant au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil droit. Il est peu profond, gêne peu la malade et, malgré le manque de soins, il a fait peu de progrès. »

— Fin décembre 1877. — Main droite. — L'éminence thénar est aplatie et recouverte de tissu cicatriciel. Le premier métacarpien a diminué de volume dans sa partie moyenne et semble un peu raccourci. La première phalange, du pouce est libre dans ses mouvements sur ce métacarpe; sa partie moyenne paraît diminuée de longueur, amincie, tandis que ses extrémités sont volumineuses. La deuxième phalange diminuée de la moitié de sa longueur est fléchie à angle droit sur la première; l'extrémité inférieure de l'os est volumineuse. Plaies assez larges mais superficielles et en voie de cicatrisation, l'une à la partie externe de la première phalange, l'autre à la partie externe de l'articulation phalango-phalangienne. Diverses cicatrices en différents points de ce même doigt. Eminence hypothénar atrophiée. Paume de la main excavée,

envahie par le processus cicatriciel qui a produit à son tiers inférieur une sorte d'étranglement. Toutes les phalanges du petit doigt sont plus ou moins atrophiées; la deuxième est en flexion sur la première, en abduction vers l'annulaire, unie à la paume de la main par une bride cicatricielle. La troisième phalange est en flexion sur la deuxième et en forte abduction vers l'annulaire. Les trois autres doigts ont leurs phalanges fléchies et sont couverts de cicatrices; les os sont amincis dans leur partie moyenne et diminués de longueur. La lésion est beaucoup moins accentuée à la face dorsale de la main, il n'y a guère qu'une peau un peu parcheminée et tendue.

Main gauche. — Les lésions sont plus accusées qu'à droite. La paume de la main, formée d'un tissu de cicatrice avec épaissement de la peau et forte rétraction, est moins large de 2 ou 3 centimètres que la paume de la main droite; il y a de plus des traces de plaies superficielles. A la région thénar, il n'y a plus que la peau épaissie et l'os aminci. Les 2 phalanges du pouce sont en flexion. Le petit doigt a presque disparu; au niveau de son articulation phalangino phalangettienne, une plaie a abouti à la chute du bout du doigt, laissant une petite cicatrice longitudinale d'avant en arrière et un tissu cicatriciel qui a réuni la face antérieure du doigt à la paume de la main. Aujourd'hui, le petit doigt est représenté par un petit moignon qui ne semble composé que d'une seule phalange raccourcie et immobile; en explorant avec soin, on retrouve cependant en avant un tout petit os qui représente évidemment la deuxième phalange très atrophiée, tout cela noyé dans un épais tissu de cicatrice. Les autres doigts présentent un état analogue à celui que nous avons décrit pour la main droite; les phalangettes sont atrophiées et effilées à leur extrémité libre.

Le bras gauche porte de larges taches continues les unes aux autres, mais répandues d'une manière assez diffuse, et circonscrivant des îlots de peau saine. De ces plaques, les unes sont brunes ou couleur chamois et ne sont pas surélevées; d'autres, au contraire, font une saillie de près d'un millimètre; certaines sont d'une couleur lie de vie. Tout au début, elles n'apparaissent que comme de simples changements de couleur. Ces taches commencent à envahir l'avant-bras. Au bras droit, lésions symétriques mais non absolument identiques de forme.

Membres inférieurs. — Pas d'altération des orteils; seulement un peu de tissu cicatriciel à la face plantaire des gros orteils (localisation des engelures au début). La peau est ainsi indurée au talon et à la saillie métatarso-phalangienne. À la face plantaire du pied droit, il y a une large phlyctène due à une brûlure causée récemment par une bouillotte que le malade ne sentait pas. L'ulcère perforant, signalé en juillet 1876, ne fait pas de progrès. Au pied gauche, large desquamation au niveau des saillies antérieures et postérieures; autre petit ulcère perforant assez semblable à celui du pied droit.

Au niveau de la malléole externe gauche, plaie assez étendue mais très superficielle. A droite, plaque cicatricielle au niveau de l'articulation tibio-tarsienne.

Au mollet droit, très larges plaques analogues à celles des bras; elles ont envahi une grande partie de la cuisse et arrivent même jusqu'à la région lombaire. Au mollet gauche, quelques plaques moins avancées et moins nombreuses. A la cuisse, il y a aussi de larges plaques, mais moins généralisées qu'à droite. Rien sur le ventre, au dos, ni à la poitrine.

La face présente aujourd'hui des bigarrures de couleur bilatérale, mais non parfaitement symétriques. La joue droite, atteinte dans sa totalité sauf deux ou trois petits îlots restés sains, montre des régions qui ne se distinguent que par leur couleur rouge un peu foncée et par un peu d'induration sans saillie; d'autres sont d'un rouge vif avec un bourrelet très accusé. Il y a un coup de sabre large de 1 à 2 centimètres très saillant, étendu de l'oreille à la commissure

labiale. Dans toutes les parties lésées, il y a augmentation d'épaisseur. A gauche, un bourrelet saillant plus foncé part de devant l'oreille et se dirige en bas, coupé à hauteur de la bouche par un autre bourrelet horizontal qui s'étend vers la région parotidienne. Au front, au-dessus du sourcil gauche et près de la ligne médiane, se trouve une tache récente qui a fait d'assez rapides progrès.

L'anesthésie est complète au niveau de toutes les parties altérées du corps, mais cette anesthésie qui en certains points permet de transpercer la peau de part en part avec une épingle est moins accusée en d'autres points et disparaît totalement sur certains ilots. Quand on percute assez fortement quelques-unes des plaques récentes du bras, la malade éprouve des fourmillements. Quelques-unes de ces plaques sont aussi le siège de démangeaisons.

Etat général satisfaisant. — Rien à noter du côté des grands appareils.

— 1880. — Depuis cette époque la maladie a fait des progrès; l'appétit a disparu et est devenu bizarre; la malade est plus sujette à s'enrhumer et en 1878 elle a eu une fluxion de poitrine; enfin les règles ne sont plus régulières et l'écoulement sanguin est diminué.

La main droite est en forme de palette rétrécie. La peau n'y présente plus le tissu de cicatrice d'autrefois. Elle est seulement un peu indurée, repose sur un léger coussinet adipeux et est couverte d'une desquamation furfuracée. Aux doigts (petit doigt excepté) et sur le dos de la main, elle n'est plus lisse et collée aux os, mais indurée, hypertrophiée et formée de mailles lâches d'un tissu résistant, englobant du tissu adipeux; elle est saine au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes.

Pendant l'hiver, main et doigts sont le siège de poussées. d'où des ulcérations qui se recouvrent de croûtes; la peau de la paume de la main a une couleur normale, celle des doigts et du dos de la main est violacée ou lie de vin selon les moments; les extrémités de presque tous les doigts sont renflées; la dernière phalange du petit doigt droit a disparu; il tombera par un processus amputant analogue à celui qui fit tomber le petit doigt gauche autrefois. Une ulcération profonde recouverte de croûtes siège au bord cubital de la main.

Main gauche. — A la paume de la main, la peau, mince, présente à peine quelques traces de cicatrices; à la région thénar, elle est presque normale. Au moignon du petit doigt, la peau du bord cubital de la main et des doigts présente aussi le processus hypertrophique; notons, à la base de l'annulaire, le début d'un processus analogue à celui du petit doigt droit.

A l'avant-bras, dont les muscles sont atrophiés, on trouve des ilots de peau hypertrophiée et dure, ilots surelevés, couleur lie de vin, recouverts de squames furfuracées. Il y a des plaques brunes sans hypertrophie et, entourant ces processus pathologiques, de larges bandes de peau saine. Au bras, la peau est presque normale.

Toutes les parties hypertrophiées saignent facilement.

La sensibilité au contact partout conservée est amoindrie sur les plaques. La sensibilité à la douleur est abolie dans les plaques et diminuée dans les zones qui les entourent. La sensibilité à la chaleur est diminuée sur les plaques, conservée sur quelques tubercules de date récente, abolie sur les doigts où les lésions ont passé par le processus atrophique. La sensibilité au froid est diminuée dans les parties normales, et minimum dans les tubercules récents et dans les anciens processus atrophiques.

Les lésions sont presque identiques au bras opposé et l'état de la sensibilité est le même.

Les tubercules aux membres supérieurs se sont manifestés il y a deux hivers. Grands et rouges dans cette saison, ils diminuent au printemps et sont presque effacés l'été; toutes les parties malades présentent ces variations.

Sur les épaules, le dos, la poitrine, on voit des taches ombrées comme celles qui recouvrent le visage des lépreux au début de l'affection. La peau n'est pas indurée mais on y trouve des îlots d'induration plus ou moins étendus, la plupart circonscrits et acuminés; c'est peut-être le début des tubercules.

Face : Autour des lèvres, légèrement œdématisées, est une couronne de tubercules pâles et affaissés avec quelques-uns plus saillants. Le nez est épaté; des tubercules surmontent les ailes. Les lésions antérieures ont augmenté et le processus hypertrophique domine; les paupières sont œdématisées, sans cils; il reste à peine quelques poils au sourcil. Les oreilles sont déformées, indurées et parsemées de tubercules pâles et affaissées; les cheveux sont cassants.

Dans chaque œil un tubercule symétriquement placé occupe la région externe et un peu inférieure du globe oculaire; il est développé dans le tissu de la conjonctive oculaire qui recouvre la sclérotique et a empiété sur la cornée; sur cet organe, il occupe le tiers externe dans l'œil droit et la moitié externe dans l'œil gauche; ils sont saillants, gênant un peu le jeu des paupières, d'une couleur rose pâle, parsemés de vaisseaux sanguins tout à fait superficiels et assez développés. La malade ne voit pas les objets qui sont éloignés et le champ visuel est diminué surtout à gauche. L'odorat, l'ouïe et le goût sont conservés. Sur la langue, on voit un tubercule noir ulcéré à la base. Engorgement des ganglions parotidiens et sous-maxillaires.

Les doigts des pieds, surtout à droite, ont augmenté d'épaisseur, ils sont violacés et recouverts de squames; la peau du cou-de-pied est indurée, ne gardant pas l'impression du doigt. La jambe, dans ses deux tiers inférieurs, est entourée d'une zone indurée rouge brun; il y a de l'œdème. L'ulcère perforant n'a pas fait de grands progrès. On ne trouve plus que des traces des plaques signalées à la cuisse et à la région fessière. Léger engorgement des ganglions inguinaux.

La température locale, abaissée dans les parties atrophiées, est élevée dans les tubercules de date récente.

Rien à noter du côté des organes génitaux. Urines albumineuses, pauvres en urée et acide urique.

Pronostic

A. — PHÉNOMÈNES DE M. RAYNAUD

On a écrit et répété que le pronostic des phénomènes de M. Raynaud était bénin ; ceux même qui voyaient en eux un syndrome prémonitoire possible de la gangrène n'ont point pour cela abandonné leur optimisme.

A coup sûr, le pronostic immédiat peut être regardé comme favorable, mais, en l'espèce, c'est le pronostic lointain qui est surtout important. Ce qui domine toute la question nous paraît être la cause même qui a présidé à la production de la syncope comme de l'asphyxie locale.

En effet, lorsque les phénomènes de Raynaud se produisent chez des sujets à système circulatoire normal, sous l'influence de causes occasionnelles accidentelles et passagères, ils peuvent n'être considérés que comme un incident sans grande importance ; les cas de guérison complète dans ces circonstances ne sont pas rares, et l'on a le droit d'espérer tout le bénéfice d'un traitement approprié.

Au contraire, lorsque les malades ont des vaisseaux en plus ou moins mauvais état, soit que précisément cette altération cause les accès de syncope et d'asphyxie locale, soit que ces accidents n'aient avec elle, d'autres relations qu'une simple coïncidence, le pronostic s'aggrave de la possibilité, souvent de la probabilité pourrait-on dire, d'une évolution future vers la gangrène ou vers la sclérodémie. Dès lors les phénomènes de Raynaud paraissent plus inquiétants que l'on ne serait tenté de le penser au premier abord, et ce serait faire preuve d'imprévoyance que de laisser les malades dans une belle insouciance dont ils peuvent si péniblement être tirés.

B. — GANGRÈNE

Une gangrène est toujours un fait grave. M. Raynaud a bien indiqué un élément important de pronostic pour la variété qu'il décrit : « Lorsque 10 à 12 jours après l'invasion des grandes douleurs, dit-il, on voit se former symétriquement aux extrémités des eschares noires et sèches, il est à espérer que le travail de mortification s'arrêtera bientôt, et qu'après une période d'élimination dont la durée n'excèdera pas quatre à cinq mois, la guérison sera complète. Si, au contraire, la tendance à la gangrène est moins fran-

chement dessinée, si l'on observe seulement du refroidissement, de la cyanose, des phlyctènes revenant de temps à autre, avec ou sans périodicité, on doit craindre que la maladie ne se prolonge un temps considérable; et cette forme, bien qu'elle ne compromette pas immédiatement la vie, est cependant la plus grave, parce qu'elle trouble l'existence par des souffrances insupportables, et oppose un obstacle permanent à l'accomplissement des fonctions sociales (1). »

Il semble d'ailleurs, à considérer les observations que les auteurs nous ont fournies, que l'affection soit plus grave chez les tout jeunes enfants (Sidey, Duranti, Gibert, etc.). Enfin il ne faut pas oublier la possibilité de manifestations viscérales ni d'ailleurs que la gangrène révèle un état particulier des malades qui n'est pas sans avoir lui-même sa gravité propre.

C. — SCLÉRODERMIE

De même la sclérodermie est toujours une affection sérieuse, malgré que son pronostic se borne assez souvent à l'évolution du trouble cutané. On a vu des sclérodermies guérir, sans doute parce que l'altération vasculaire causale s'est amendée, mais malheureusement ces cas de guérison sont trop peu fréquents.

En tous cas la gravité du pronostic varie naturellement avec la forme que revêt l'état morbide; ainsi dans les formes localisées, elle sera moindre. C'est que dans ces cas la sclérodermie gêne beaucoup moins les fonctions utiles et que, d'autre part, on peut mieux là espérer logiquement une restitution *ad integrum*; cependant bien souvent la durée de l'affection, même dans ces cas, demeure fort longue, l'inefficacité du traitement fréquente, et enfin on peut toujours craindre la transformation possible en une forme diffuse.

Les sclérodermies généralisées en marche aiguë guérissent assez ordinairement parce que le trouble qui les cause, pour importantes que soient ses manifestations symptomatiques, est seulement passager. Les sclérodermies à marche lente et extensive comportent un pronostic beaucoup plus sévère. « Cette forme, est certainement la plus redoutable, car elle ne rétrocede jamais, elle mutile les extrémités et s'accompagne souvent de complications viscérales (2) ».

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités* (Th. Paris, 1862, page 128).

(2) E. Janselme. Art. *Sclérodermie* in *Manuel de médecine*. Rueff, Paris, 1896, tome IV, page 196.

Traitement

Nous ne tenterons pas de rappeler tous les traitements qui ont été proposés, tant contre les phénomènes de M. Raynaud que contre la gangrène et la sclérodermie. Ils sont extrêmement multiples et tous, il faut bien le dire, comptent plus d'insuccès que de guérisons.

Nous avons réuni quelques observations encore à la fin de cette thèse, qui montrent quelques heureux résultats, et enfin une infructueuse tentative récente. Disons tout de suite à l'égard de cette dernière que nous la comprenons assez mal, parce que nous ne voyons pas très bien ce à quoi elle répond, et que d'autre part le peu de confiance que l'opérateur accorde lui-même à l'intervention, pourrait servir à la faire rejeter au moins autant que l'insuccès qu'elle lui donna. « Nous ignorons, dit-il, si l'élongation sera toujours aussi impuissante que dans notre cas et dans celui de M. O. Gueilliot; mais il y a, il faut l'avouer, peu de chances à supposer le contraire (1). »

Les indications doivent se tirer de la pathogénie, dans tous les cas, si l'on veut pouvoir espérer être de quelque utilité aux malades.

Au cours des « phénomènes de Raynaud », on peut agir à la fois localement et sur l'état général.

Localement, tantôt la médication sera simplement dirigée contre tel ou tel symptôme, ainsi par exemple les applications de compresses chloroformées préconisées par Landry, des liniments laudanisés ou chloralisés contre la douleur, tantôt elle visera plus haut. C'est ainsi que l'on devra employer, non pas comme le veut Nothnagel (2), les excitants cutanés forts que nous repoussons avec M. Raynaud, mais des frictions douces soit sèches, soit faites avec une flanelle imbibée d'eau de Cologne, d'eau de mélisse, de vin aromatique, d'un mélange avec 1/8 d'alcool camphré et d'une solution de salicylate de soude à 2/100 (Friedel), etc.

L'enveloppement du membre malade dans la ouate fut quelquefois opportun; certains ont essayé des irrigations froides ou chaudes; Bernheim de Nancy, s'est bien trouvé de cautérisations ponctuées. A vrai dire, ces moyens nous paraissent être de petits

(1) R. de Bovis. *Deux cas d'élongation nerveuse*. (*Gazette des hôpitaux*, 8 février 1900, n° 19, p. 175).

(2) Nothnagel. *Arch. Klin. med.* II, 1867.

moyens, d'action trop passagère pour qu'on puisse les conseiller ; en revanche, nous croyons qu'il convient toujours d'avoir recours à la médication électrique. M. Raynaud recommande une ou deux séances par jour de courants continus descendants, fournis d'abord par une vingtaine d'éléments Daniel ou Trouvé, et progressivement augmentés jusqu'à 60. Les pôles sont appliqués suivant l'une ou l'autre des trois manières suivantes :

Tantôt le pôle positif mis sur l'apophyse épineuse de la septième cervicale, le pôle négatif est placé sur la région lombaire ou sur le sacrum.

Tantôt le pôle positif restant au haut de la colonne vertébrale, le pôle négatif est appliqué sur la région malade.

Tantôt enfin les deux pôles sont promenés sur les points atteints.

Dans les deux premiers modes d'application des pôles, les séances ne doivent pas excéder une durée de 10 minutes ; elles peuvent, dans le dernier, aller jusqu'à un quart d'heure et 20 minutes même. Nothnagel (1) emploie différemment 10 à 12 éléments ; seulement, il met le pôle positif sur le plexus brachial et le pôle négatif sur la nuque ; pour lui, chaque séance doit durer de trois à cinq minutes et parfois il suffirait de six séances pour voir s'affirmer le rétablissement.

Dans le même ordre d'idées, on a conseillé la révulsion rachidienne au moyen de ventouses sèches (2) et aussi l'hydrothérapie sous forme de douches sur la colonne vertébrale. Nous n'y insisterons pas pour toucher, à propos du traitement électrique, à une question assez importante. Nous avons dit qu'il nous paraissait utile d'y avoir toujours recours. Or, Duménil et Rendu ont fait remarquer que l'électricité ne devait être appliquée qu'avec circonspection dans les cas de névrite, parce que, employée au moment où celle-ci est en voie de développement, elle pourrait être nuisible au malade. Il semblerait donc que l'électricité serait contre-indiquée au cours des phénomènes de M. Raynaud et ne trouverait son emploi qu'au cours des gangrènes, par exemple, lorsqu'on peut croire la névrite bien établie et que la période aiguë est passée. Si nous acceptons le bien fondé des remarques de Duménil et de Rendu, nous repoussons les conclusions que l'on en tire. En effet, d'une part, il nous paraît difficile de savoir véritablement quand la lésion névritique est ou n'est pas complètement constituée ; d'autre part, comme nous regardons cette lésion comme secondaire, nous croyons justement que l'emploi de l'électricité ne saurait qu'être favorable.

Au point de vue général, le traitement variera avec chaque ma-

(1) Nothnagel. *Arch. f. klin. Med.*, 861, 11.

(2) Baumel. *Art. Asphyxie locale du Traité de thérapeutique appliquée* (Robin), 1898. *Traitement des névroses périphériques.*

ladé et c'est l'étiologie, dans chaque cas, qui devra guider le médecin dans le choix du remède. Cette notion suffit à expliquer les succès que l'on a pu enregistrer par la quinine chez les impaludiques, par les valériانات, les bromures et surtout l'hypnose chez les nerveux, etc., etc. Il est cependant, d'une manière générale, une classe de médicaments assez peu employée contre les phénomènes de Raynaud, et que nous croyons pourtant capable d'exercer dans beaucoup de cas une heureuse influence. Nous voulons parler des iodures. A coup sûr, nous ne pensons pas qu'ils puissent faire des merveilles chez les hystériques, par exemple, qui peut-être n'ont aucune altération vasculaire pour expliquer leurs accès de syncope et d'asphyxie locale, mais nous croyons logiquement qu'ils ne sauraient que favorablement agir partout où le système vasculaire peut être incriminé comme facteur étiologique; et nous conseillons volontiers de petites doses longtemps continuées.

Peut-être pourrait-on employer de même la trinitrine, mais celle-ci a sur les iodures l'inconvénient d'être à la fois extrêmement toxique et d'un emploi beaucoup moins commode.

Nous avons surtout insisté sur le traitement des phénomènes de M. Raynaud, d'une part, parce que c'est là surtout que l'intervention du médecin peut rendre des services, et d'autre part, parce que, comme ces phénomènes parfois ne sont que l'annonce d'une gangrène ou d'une sclérodémie future, il nous semble important d'agir à une époque où l'on peut espérer arrêter le processus morbide.

La gangrène une fois confirmée, quelle conduite tenir? Au point de vue général, tout ce que nous venons de dire trouve ici encore sa place.

Au point de vue local, l'expectation antiseptique est le traitement de choix. « Avec une modification aussi limitée, avec la certitude où l'on est que l'élimination se fera toujours d'une manière satisfaisante, il est évident que l'intervention chirurgicale ne pourrait avoir que des inconvénients, d'autant plus que dans certains cas la grande étendue des eschares de la peau pourrait faire croire à la gangrène de tout un orteil, tandis qu'en réalité la lésion est très superficielle. On se bornera donc, après la cessation des accidents aigus, si les eschares étaient une cause de gêne permanente, à les réséquer partiellement et à en favoriser la chute par quelques douces tractions (1) » Cependant, il faut se rappeler que parfois la gangrène peut atteindre des surfaces exceptionnellement étendues et dans ces cas, évidemment, il est légitime de se poser la question de l'opportunité d'une amputation.

(1) M. Raynaud. *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. (Th Paris, 1862, p. 170.

Arrivons à la sclérodermie. Pour elle encore il faut se conduire, d'une part, d'après les indications spéciales fournies par le malade et d'après l'idée d'autre part, que nous avons de la nature artério-sclérosique de l'affection.

« Je crois, écrit Brocq, avoir activé dans une certaine mesure l'évolution d'une sclérodermie en plaque zoniforme du tronc, par le traitement suivant :

1° A l'intérieur, iodure de potassium à la dose de un à deux grammes.

2° Bains électriques;

3° Une séance d'électrolyse dans la plaque, deux fois par semaine, de manière à agir sur chaque point de la plaque une fois tous les quinze ou vingt jours; j'employais des courants de 8 à 15 milliam-pères de force que je laissais passer pendant une vingtaine de secondes à chaque piqure;

4° Applications constantes d'emplâtres de Vigo, *cum mercurio*, sur la plaque sauf lorsqu'elle était trop enflammée et trop douloureuse à la suite des séances d'électrolyse; dans ce cas, on mettait des cataplasmes jusqu'à apaisement des phénomènes inflammatoires, puis on reprenait le Vigo;

5° Enfin applications tous les huit jours de pointes de feu sur la colonne vertébral, au niveau du point d'émergence des filets nerveux se rendant à la partie malade (1) ».

En ces quelques lignes est indiqué une ligne de conduite thérapeutique à laquelle nous nous rallions entièrement.

Ne revenons pas sur le traitement général à propos duquel nous n'avons rien à ajouter. Au point de vue local, les sclérodermies en plaques mises maintenant de côté, on peut recommander l'électricité encore employée, comme nous l'avons dit à propos de M. Raynaud, et le massage. Celui-ci, qui a donné quelques améliorations indiscutables, doit être fait régulièrement par une personne exercée, porter sur la peau, les articulations, les muscles et s'associer enfin à des mouvements méthodiques faits, par le malade lui-même.

Les bains sulfureux (Cauterêts, Barèges, Aix, etc.), les bains de vapeur, les pulvérisations de chlorure de méthyle comptent aussi quelques succès; enfin, quelquefois, des frictions locales avec des onguents mercuriels ou des liniments huileux ont pu rendre aux téguments un peu de leur souplesse.

*
* *

Obs. CXXXI (2). — (H...) Mary, enfant d'une bonne santé jusqu'à l'âge de

(1) L. Brocq. *Traitement des maladies de la peau*, O. Doin, Paris, 1892, p. 745.

(2) Johnston. *Am. Journ. Obstét.*, avril 1885.

3 mois, a eu, dès lors, de fréquentes et récidivantes atteintes d'enflures et de rougeurs des mains et des pieds, pendant une période de trois mois. A l'âge de 5 ans, et dans un état de bonne santé apparente, elle a eu de nouvelles atteintes du même genre. Ses mains devinrent soudainement rouges ; ses doigts ensuite, devinrent blancs, puis livides et presque noirs, avec sensation douloureuse dans les parties intéressées, et une grande sensibilité au toucher.

L'enflure dura quelques minutes et disparut graduellement. Le lendemain, comme l'enfant était dehors, ses mains et ses oreilles devinrent décolorées comme la veille. La couleur de ses mains était d'un rouge vif qui se changeait en blanc près de ses doigts, tandis que les doigts eux-mêmes étaient d'un violet foncé presque noir. La température de ses mains était basse, ses doigts étaient presque froids.

Elle resta à la maison un certain laps de temps, mais aussitôt qu'elle se trouva mieux, elle recommença à sortir, et le grand air amena invariablement une attaque. Le traitement consista d'abord en application de chaleur aux extrémités sous la forme de coton, de laine, de bandes, de compresses d'eau blanche recouvertes avec du taffetas gommé. Un régime d'alimentation sévère fut observé. L'eau chaude fut des topiques celui qui réussit le mieux pour calmer les douleurs. On employa ensuite la belladone et l'ergot de seigle, et au bout de trois mois, les attaques cessèrent pour ne plus se renouveler.

OBS. CXXXII (1). — Homme de 33 ans, marié, employé au chemin de fer. En 1872, depuis quatre mois, douleurs stomacales intermittentes, périodiques de midi à 4 heures, sans troubles digestifs appréciables, autres que la présence de quelques gaz, et parfois, mais rarement, sensation de sécheresse à la gorge.

Rien dans les antécédents, rien non plus d'anormal dans les appareils divers. Le malade présente seulement au niveau de tous les doigts une coloration noirâtre, d'autant plus marquée qu'on se rapproche des extrémités unguéales, plus manifeste sur les derniers doigts que sur le pouce et sur l'index, accompagnée d'abaissement de température. Les doigts sont effilés, sans œdème, et la coloration, violet foncé, s'étend jusqu'à la moitié du métacarpe.

Ces phénomènes revêtent la forme d'accès débutant, sans troubles généraux, vers la fin du repas, par des picotements, une sensation de froid analogue à l'onglée, et marchant vers le summum d'intensité, à mesure que la teinte noire s'accroît.

Guérison des douleurs stomacales et de l'asphyxie locale par le sulfate de quinine.

OBS. CXXXIII (2). — V..., serrurier, 47 ans a toujours joui d'une bonne santé. Les accidents actuels débutèrent le 8 octobre 1876. Les extrémités des doigts devenaient froides et cyanosées par accès qui revenaient tous les jours et duraient une grande partie de la journée. Il devint bientôt impossible au malade de se servir de ses mains. L'usage des courants continus descendants (9 octobre 1873) fit perdre aux mains dès les premières séances pendant le passage du courant leur coloration bleuâtre ou noire et leur rendit leur couleur normale. Bientôt l'amélioration persista dans l'intervalle des séances. Après environ six semaines de traitement, le malade pouvait se servir de ses mains

(1) Foulquier. *De l'asphyxie locale*. (Thèse Paris, 1874. Observation résumée).

(2) M. Raynaud. *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités* Archiv. de médecine, 1874. Observ. IV.

pour les usages ordinaires de la vie. Les accès ne revenaient plus que trois ou quatre fois par jour et duraient un peu plus d'une heure. La teinte des extrémités tendait de plus en plus à devenir normale.

Obs. CXXXIV (1). — La malade est une jeune fille de 23 ans, sans antécédents autre qu'une tendance depuis son enfance au phénomène du doigt mort, à l'index gauche. En septembre 1872, à la suite d'accès fébriles, elle eut de l'enflure aux deux mains qui conservaient, dit-elle, l'impression du doigt. Bientôt au milieu de douleurs excessives, les doigts devinrent complètement noirs jusqu'à la racine et des taches noires apparurent sur les ongles. Rien aux autres extrémités. Quelques frictions chloroformées et des pilules de sulfate de quinine produisirent une amélioration réelle et les accidents susmentionnés ne revinrent plus que par accès. Actuellement, ceux-ci reviennent deux ou trois fois par jour durant de une heure à une heure et demie. Les doigts sont noirs dans leurs deux tiers inférieurs, complètement insensibles. Ils restent froids et un peu violacés en dehors des accès. De petites cicatrices indiquent de légères pertes de substance à la pulpe digitale. Enfin l'aspect des doigts est remarquable et quelques ongles sont déformés. Souffle anémique à la base du cœur; souffle à double courant dans les vaisseaux du cou.

Du 23 novembre au 20 décembre, traitement par les courants continus.

Dès le début, les accès devinrent à la fois moins fréquents et moins intenses; la teinte cyanique des extrémités se limita de plus en plus. Au bout de quelques jours, la malade put se servir de ses doigts pour coudre, puis l'état resta stationnaire. Alors on revint au sulfate de quinine qui semblait vouloir réussir une seconde fois, lorsque la jeune fille quitta l'hôpital.

Obs. CXXXV (2). — Il s'agit d'un homme qui, à la suite de chagrins de ménage, fut d'abord atteint d'une névralgie faciale qui dura plus de deux mois, résista à tous les moyens ordinaires et ne se dissipa que par l'emploi de la suggestion. Plus tard, il présenta une contracture des bras qui s'accompagna d'un certain degré d'asphyxie locale des mains, modifié par suggestion par Burot. Le 22 mars 1889, survint une contracture de la mâchoire et des muscles du pharynx tellement accusée que la mastication et la déglutition étaient difficiles. Elle disparut en deux jours par la suggestion. La contracture s'était déplacée et localisée dans les bras surtout à gauche, elle s'accompagna d'une asphyxie locale des mains à un degré très prononcé. Les deux mains étaient gonflées, violettes, surtout le soir, froides au toucher. Le thermomètre appliqué sur le dos de la main accusait le 29 novembre : 29°6 à gauche et 24°5 à droite. Par l'influence de la suggestion, la température s'éleva progressivement tous les jours d'un 1° environ des deux côtés, puis le thermomètre continua à s'élever sans nouvelle suggestion. L'auteur put en vingt-quatre heures faire varier en plus ou moins la température des mains de 10°. Un jour il dit : « La main gauche va devenir froide et violette ainsi que l'avant-bras gauche », en précisant exactement et en touchant les parties désignées. Le lendemain matin, la main était froide et violette. La température accusa 20° tandis que la veille le thermomètre en accusait 30°; il obtint même un refroidissement sans endormir le malade en lui touchant la main et en disant : « Cette main va se refroidir. » En même temps qu'une variation dans la température, l'auteur a signalé une grande différence dans le pouls.

(1) M. Raynaud. *Loc. cit.*, obs. V.

(2) Burot. *Revue d'hypnotisme*, t. IV (observation résumée in L. Lévy. *Arch. de neurol.*, Paris, 1895).

OBS. CXXXVI (1). — T... (Pauline), femme G..., 45 ans habite en général la campagne où elle se livre aux travaux des champs.

Antécédents héréditaires. — Grands-parents paternels morts de paralysie, grands parents maternels morts de fluxion de poitrine, père mort de fièvre typhoïde (28 ans) ; mère morte d'infection puerpérale (30 ans) ; une sœur, plus jeune qu'elle, a une maladie de cœur et est d'un tempérament nerveux.

Antécédents personnels. — Pas de maladies infantiles. 1^{res} règles à 15 ans, depuis toujours régulières. Mariée à 18 ans, elle accouche cinq fois normalement d'enfants bien portants ; varices au cours des grossesses. Pendant la dernière, elle eut la jambe gauche foulée sous le pied d'un bœuf. Vers cette époque, en 1888, elle aurait eu une hernie inguinale gauche, aujourd'hui disparue. En décembre 1891, éclata un rhumatisme polyarticulaire des grosses articulations et de celles de la colonne vertébrale ; les articulations phalangiennes restèrent indemnes. La guérison eut lieu en cinq semaines. Environ un an après, en décembre 1892, apparurent des accidents nerveux.

Sous l'influence de disputes de ménage incessantes, son caractère s'assombrissait de plus en plus. Bientôt elle s'enferma seule chez elle, et elle eut alors l'idée du suicide. Près de sa maison, s'installa, à ce moment, une femme qui l'accabla d'accusations calomnieuses ; de là, de continuelles insomnies, des hallucinations et, pour la première fois, en 1893, une crise hystérique. D'autres crises lui succédèrent d'une durée moyenne de quarante à cinquante minutes, cela jusqu'à 3 fois par semaine. Le 1^{er} mai, à la nouvelle d'une calomnie nouvelle de sa voisine, la malade vit ses doigts et quelques jours après ses orteils devenir pâles et s'engourdir. Au début, ces crises de syncope locale se produisaient une ou deux fois par jour ; un jour se passait rarement sans crises. Au bout de 6 semaines, l'asphyxie locale commença à se montrer à la suite de l'état de syncope.

Fin mars 1894. — Le joue droite est un peu plus colorée que la gauche, surtout pendant les crises, en arrière de l'angle des mâchoires se trouvent des surfaces fortement pigmentées. Voussure assez prononcée du thorax par suite de la saillie des première et deuxième côtes dont la courbure est plus marquée à gauche ; sternum légèrement bombé, clavicule gauche plus élevée que la droite à la partie interne ; vergetures hypogastriques et ombilicales ; varices aux membres inférieurs surtout à gauche.

Sensibilité sensiblement diminuée seulement au niveau de la colonne dorsale. Céphalalgie frontale constrictive, légère mais persistante. Légère douleur à la pression au niveau des apophyses épineuses dorsales et dans la région hypogastrique gauche. Douleurs aussi au niveau des hanches et au genou gauche. Motilité normale sauf un léger tremblement à petites oscillations plus marqué à droite et quelques craquements dans les genoux. Réflexes conservés ; exagération du réflexe pharyngé, pas de troubles trophiques, examen des yeux négatifs.

Les crises de syncope et d'asphyxie locale, presque exclusivement diurnes, tendent à disparaître pendant les menstrues. La malade sent à la fois doigts et orteils s'engourdir et des frissons envahir tout le corps. La face se congestionne surtout à droite, et il y a sudation abondante de la face et du tronc, moins marquée sur les membres, et quelquefois (?) œdème de la paupière et de la partie interne de la joue à droite. Alors les doigts commencent à pâlir, au niveau de la racine et des articulations phalangiennes. Puis la pâleur s'avance vers les phalanges et atteint bientôt l'extrémité des doigts, la paume de la main restant de couleur normale. A cet état, les phalanges sont dans l'extension. Après quinze ou vingt minutes, une teinte violacée se montre au niveau

(1) Léop. Levy. *Arch. de neurol.*, Paris 1895, vol. XXIX, n° 95, p. 1, n° 96, p. 102 (observation résumée).

des articulations phalangiennes et envahit progressivement les phalanges, mais un doigt parfois reste encore à l'état de syncope alors que l'asphyxie a déjà envahi les autres. D'ordinaire les IV et V doigts sont envahis les derniers.

Le passage de la syncope à l'asphyxie s'annonce par une sensation de picotement qui disparaît lorsque les doigts reprennent leur couleur normale. Parfois l'asphyxie s'établit d'emblée. Les phénomènes de syncope et d'asphyxie sont toujours plus intenses à droite qu'à gauche et, en général, la main droite est envahie la première. L'asphyxie n'est pas limitée aux mains, car on voit des marbrures qui s'étendent aux avant-bras et aux bras et également des trainées livides vers la cuisse et le genou. Quant aux pieds, ils présentent, sous les mêmes conditions, les mêmes changements de coloration que les doigts. L'asphyxie a été quelquefois presque généralisée.

La pression au niveau des parties asphyxiques efface lentement la teinte bleuâtre qui reparait ensuite. Pendant la syncope, les frictions faites sur les doigts paraissent augmenter la durée de cet état. La malade éprouve une sensation de chaleur en plongeant les mains dans l'eau chaude. Au moment des crises, les doigts deviennent insensibles subjectivement et objectivement aussi à la piqure et à la chaleur.

Actuellement, la malade a pendant le jour 10 à 12 crises, souvent d'une durée d'une heure et ne peut manger seule.

Anorexie; digestions difficiles; pas de palpitations, pas de souffle du cœur; quelquefois anurie complète. Actuellement, urine 200 à 300 grammes *pro die*. La mémoire et l'intelligence sont conservées, le caractère très impressionnable.

— Le 1^{er} avril, elle fut endormie par pression sur les globes oculaires. L'hypnose nous révéla ainsi les rapports de l'affection avec l'émotion qu'avait éprouvé la malade en apprenant la dernière calomnie de sa voisine; elle nous révéla encore la susceptibilité de la malade pendant la veille à ce qui se disait autour d'elle. Elle entend raconter par un assistant qu'il a vu un cas de maladie de Raynaud qui a duré plusieurs années, et elle a peur de ne pas guérir. Vu les phénomènes observés, il nous semble indiqué d'agir par interdiction, par substitution, d'éviter toute parole dite à la malade qui ne concourut pas au résultat de l'hypnose; enfin, nous lui affirmons qu'elle serait bientôt guérie, nous le lui faisons promettre, nous lui disons d'écrire à son médecin qu'elle n'aurait plus de crises, nous lui disons d'uriner davantage et surtout d'oublier sa voisine.

Résultats: L'urine étant avant le traitement au-dessous de 1.000 grammes *pro die*, le 8 avril, elle est à 1.600 grammes; le 21 à 1.800; le 28 à 2.600; le 13 avril à 3.000, le 15 mai enfin, à 3.700. Cette quantité d'urine augmente sous l'influence de la suggestion et diminue quand la malade éprouve des ennuis ou des chagrins; c'est ainsi que le lendemain des sorties on note une diminution d'urine: 800 gr. le 18 mars, le 19 et le 20, au lieu de 1.800 grammes, le 21; 1.600 grammes le 16 avril au lieu de 3.000 grammes avant sa sortie.

En même temps, les crises diminuent; on ne note plus que 2 crises asphyxiques, le 3 avril; le 5, une crise syncopale et une crise asphyxique; une crise asphyxique, le 6 avril; une syncopale, le 7; aucune crise le 9 et le 10. A partir du 11, quand la malade a une crise, c'est une crise de syncope locale de dix minutes bientôt limitée à une seule main ou un seul doigt. A partir du 3 mai, ce n'est plus qu'à des intervalles éloignés qu'on note une crise, le plus souvent de syncope locale; en outre, la malade ne se souvient plus de sa voisine et refuse même d'y penser. Nous eûmes alors à modifier dans sa pensée le début de la maladie. Au bout de quelque temps, elle accepta que son affection avait commencé à la suite d'une chute sur une pierre. Dans ces conditions, les crises d'asphyxie disparurent les premières.

Après une disparition de dix-sept jours, apparut une crise bleue de deux heures occasionnée par un roman qui avait rappelé à la malade certaines

scènes de sa vie intime. Une nouvelle crise blanche, le 19 (après dix jours d'absence de crises), survint à l'occasion de l'enterrement d'une jeune fille qu'avait connue la malade; une autre fut en rapport avec la crainte de la mort de sa nièce quand elle vit sa sœur arriver en deuil lui faire visite. Les autres crises blanches, quand elles survenaient le matin, étaient en rapport avec l'impression du froid.

Restait à contrebalancer le chagrin qu'éprouvait la malade de retourner dans son village; nous l'avons alors peu à peu habituée à l'idée qu'il ne lui était pas désagréable d'y revenir. Pendant la durée du traitement, la malade se plaignit de cauchemars, quelquefois de mouches volantes et de sueurs abondantes. L'examen ophtalmoscopique montra d'une façon indécise des phénomènes de spasme de l'artère de la rétine.

Une fois, au début d'une crise avec frisson, la température s'éleva à 40°.

— 19 juillet. — Crise syncopale de 10 minutes.

20. — Crise syncopale de 5 minutes.

28. — La malade très améliorée, mais non guérie, retourne chez elle. Les trois premiers jours elle continue à uriner 2.000 gr.; 1.500 gr., 1.200 gr., a des cauchemars. Bientôt la quantité d'urine baisse :

2 juillet.....	800 grammes.	9 juillet.....	0 gramme.
3 —	200 —	10 —	100 —
4 —	300 —	11 —	400 —
5 —	100 —	12 —	0 —
6 —	0 —	13 —	200 —
7 —	200 —	14 —	300 —
8 —	0 —	15 —	100 —

La malade a une crise syncopale le 6 juillet, une crise d'asphyxie et de syncope le 7 et le 12; nous la revoyons le 16 et nous lui ordonnons à l'état d'hypnose d'uriner davantage et de ne plus avoir de crise.

Le 20 juillet elle urine.....	2.000 grammes.
Le 21 — —	2.500 —
Le 22 — —	2.500 —
Le 23 — —	300 —

La fille de la malade a eu des convulsions, et sa mère l'a crue morte; sous cette influence, violente crise de nerfs. Q. d'urine : 300 gr. *pro die*; crise asphyxique de 35 minutes.

La quantité d'urine remonte le

24 juillet à	3.100 grammes.	3 août à	2.500 grammes.
25 —	3.000 —	4 —	2.500 —
26 —	2.900 —	5 —	3.000 —
1 ^{er} août à	3.100 —	6 —	3.150 —
2 —	2.900 —		

Nous revoyons la malade le 7 août, puis le 4 septembre. Dans cette période, le mieux obtenu persiste, la quantité d'urine varie entre 1.000 et 3.000 grammes. Trois crises syncopales seulement et une crise asphyxique de vingt-cinq minutes à la suite d'une discussion.

La malade revient le 10 octobre. Elle a eu dans l'intervalle quelques courtes crises syncopales le matin et deux crises asphyxiques, toutes deux à la suite d'émotions vives. Elle dit uriner entre deux litres, deux litres et demi par jour et elle ne voit plus les mouches volantes d'autrefois. Elle a cependant quelque fois de courtes absences de mémoire, des sueurs abondantes au niveau de la face et de l'enflure autour des paupières et du nez. Etat relativement satisfaisant.

Quelques examens d'urine faits pendant le séjour de la malade à la Salpêtrière ont donné les résultats suivants :

Quantité d'urine.....	500	1.300	2.300	3.600
Léger trouble jaune.....				
Réaction.....		acide	acide	acide
Densité.....		1023	1019	1024

	litre	jour	litre	jour	litre	jour	litre	jour
Urée.....	38	19	18,52	24,07	11,43	26,29	11,11	28,86
Acide urique.....	0,70	0,35	0,35	0,48	0,20	0,46	0,20	0,52
Phosphore ou PhO ⁵	3,40	1,70	1,80	2,40	1,15	2,64	1,12	2,91
Chlorures ou NaCl.....	3	1,50	7,20	9,37	4,10	9,43	4,21	18,92

Résultats en volume de deux analyses (Viron) :

	litre	jour	litre	jour
Eau.....	969,5	397,50	968,40	910
Résidu sec.....	30,50	12,50	37,50	35
Cendres.....	13,90	5,50	12,50	11,81
Matières organiques.....	17	7	25	23,62
Chlorure de sodium.....	9	3,70	8,90	8,40
Densité.....	1,020 à 15°.			

Nous avons revu la malade au commencement de décembre. L'amélioration persiste. Il existe quelques rares crises syncopales d'une durée de vingt minutes sous l'influence du froid. La malade présente d'autres phénomènes vaso-moteurs : sueurs abondantes, œdème de la face.

Obs. CXXXVII (1). — Mme T., 52 ans, premières règles à 16 ans, ménopause à 48 ans. Mariée à 17 ans, elle a eu cinq enfants qu'elle a tous perdus. Sa vie a été traversée de revers de fortune et de chagrins de toutes sortes. Il y a vingt cinq ans, elle fut prise de douleurs vives avec sensations de picotement dans les deux seins, douleurs et picotements qui ne furent pas accompagnés de changement de couleur de la peau, mais que la malade compare aux sensations actuelles qu'elle éprouve dans les doigts. Ces symptômes durèrent un an et auraient cédé à l'emploi d'une sorte de plastron que cette femme n'a jamais cessé depuis de porter sur la poitrine. Il y a 12 ans, elle fut atteinte, à la cuisse, d'une éruption probablement dartreuse. Enfin il y a 2 ans, elle paraît avoir eu une congestion cérébrale qui céda à une application de sangsues derrière les oreilles au bout de quelques jours. Son mal actuel remonte au 1^{er} octobre 1871. Sans cause appréciable, elle s'aperçut que ses doigts étaient froids, engourdis et comme morts. L'insensibilité au toucher était à peu près complète ; ils présentaient une coloration livide avec marbrures violacées remontant jusqu'au milieu des mains. Au bout de 15 jours, se déclarèrent aux extrémités des douleurs atroces ; les doigts étaient devenus tout à fait bleus. Puis la douleur disparut tandis que les doigts restaient livides et violacés ; aux extrémités de toutes les phalanges, se sont produites des pertes de substance qui ont fini par aboutir à la formation de petites cicatrices noirâtres et déprimées.

— 15 juillet 1872. — L'état des doigts est depuis plusieurs mois à peu près stationnaire ; les temps froids amènent des recrudescences dans les symptômes.

(1) M. Raynaud *Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités*, (Arch. méd., 1874, obs. III résumée.)

La lividité s'accroît alors davantage. L'engourdissement a fait place à une véritable hyperesthésie qui acquiert son maximum dans les moments de réaction.

Depuis six semaines, il existe, le matin, un peu de fourmillement dans les pieds qui ne présentent, d'ailleurs aucune modification appréciable.

Outre leur coloration les doigts offrent, surtout à leur racine, une sorte d'œdème œdémateux qui remonte jusqu'à la partie moyenne de la face dorsale des mains. Les ongles sont tombés aux II, III et IV doigts gauches, aux II et III doigts droits.

Battements artériels parfaitement perceptibles et réguliers aux avant-bras ; ni sinuosités, ni indurations sur le trajet des artères. Malgré un peu d'oppression à la région précordiale, l'examen du cœur est négatif. Ni de diabète, ni d'ergotisme. Pas de troubles de la vue. Traitement par les courants continus (17 juillet — 5 août).

Dès la fin de la première séance, la malade accusa une amélioration ; l'extrémité des doigts, noircie avant l'électrisation, devint d'un blanc terne et les dernières phalanges moins froides. L'amélioration continua régulièrement les jours suivants.

Le 5 août, la malade, complètement guérie, demanda sa sortie et partit pour Chartres, ne conservant d'autres traces de son affection que les petites cicatrices qu'elle porte au bout des phalanges. Un mois environ après son départ, elle crut ressentir de nouveau quelques picotements dans les doigts. Depuis, je n'ai plus entendu parler d'elle.

Obs. CXXXVIII (1). — M... (Angélique), 44 ans, couturière, n'offre rien à noter dans ses antécédents héréditaires. Dans ses antécédents personnels : danse de St-Guy pendant l'enfance ; bronchite il y a 6 ans (1893) ; fluxion de poitrine en 1895.

Etat le 4 octobre 1899. — Les doigts rouges sans exagération deviennent très pâles quand la malade sort. L'épiderme y est lisse, luisant ; le derme non épaissi ; le tissu cellulaire intact. Les ongles sont petits, marqués de sillons longitudinaux et transversaux. A trois ou quatre doigts sur chaque main, on trouve une petite ulcération à l'un des angles du sillon rétro-unguéal et de petites taches brunes sous-unguéales.

Les mains transpirent facilement et leur sensibilité, comme celle de tout le corps, est intacte. Cependant elle semble légèrement diminuée au bout des doigts qui sont fort maladroits.

Pas de sensation de doigt mort, si ce n'est quand la main se refroidit.

Etat général : tempérament émotif ; facilité de transpiration (front, etc.) ; parfois, céphalée vespérale.

Au point de vue moral et psychique, la malade paraît absolument normale. Les réflexes sont intacts, la pupille réagit normalement et ne présente pas d'inégalités. Le rachis n'offre aucune incurvation apparente. Quelques varices aux membres inférieurs.

— 12 octobre. — Elongation des nerfs médian et cubital de chaque côté, immédiatement au-dessus du poignet.

Les jours suivants, on n'observe pas grand changement ; le 30 octobre, les doigts semblent certainement un peu moins rouges, les tournioles sont en regression ; par contre, la sensation du « doigt ganté » ne semble pas s'être beaucoup modifiée.

— 4 janvier 1900. — Les doigts, surtout l'index droit, sont pâles et froids.

(1) R. de Bovis. *Deux cas d'élongation nerveuse*. (*Gazette des hôpitaux*, 8 février 1900, n° 16, p. 153, observation I résumée.)

La malade a d'ailleurs toujours froid aux mains, surtout à droite, et ni gants, ni manchons n'arrivent à l'en préserver.

Aucune altération bien nette de la sensibilité ; cependant, d'après la malade, celle-ci serait un peu plus délicate sur la face palmaire du médius droit et sur les bords conjugués du médius et de l'annulaire gauches.

Le doigt médius droit offre une coloration moins pâle que les autres doigts : il est même un peu rougeâtre. Pas de coloration appréciable à la main gauche.

Les tournioles sont absolument guéries et n'ont plus reparu ; les ongles sont encore, cela va sans dire, déformés.

La sudation des mains et des doigts a notablement diminué.

Obs. CXXXIX (1). — G... (Jean), 35 ans, apprêteur, n'a à signaler dans ses antécédents que la syphilis. Chez lui, fin juillet 1899, s'est développée spontanément une gangrène du pied gauche accompagnée de douleurs extrêmement vives. De forme plutôt sèche, elle occupe le gros orteil au moment où le soin du malade nous incombe (1^{er} septembre) et commence à envahir les orteils voisins. Le dos et la plante du pied sont un peu œdématisés, ce qui empêche de percevoir les battements artériels du pied ; ceux du creux poplité existent ; il n'y a aucun trouble de la sensibilité. Artères radiales un peu indurées ; état général peu brillant sans être mauvais.

Traitement ioduré sans autre résultat qu'une diminution assez sensible des douleurs nocturnes.

— 18 septembre. — Elongation des nerfs tibiaux antérieur et postérieur, en arrière de la malléole et au tiers inférieur et antérieur de la jambe. Craignant de troubler plus profondément la circulation, nous nous bornons à rechercher les nerfs, sans essayer d'apercevoir les vaisseaux pour juger de leur état. En tout cas, nous ne voyons pas de battements dans la plaie.

Au bout d'une quinzaine de jours, les plaies opératoires se désunissent ; la gangrène, pendant ce temps, continuait à envahir le dos du pied et l'infiltration et la rougeur des téguments s'étendaient jusqu'au tiers inférieur de la jambe.

Le malade ne tira aucun bénéfice de l'intervention, sauf peut-être, les premiers jours, une légère diminution dans les douleurs, qu'il fallut d'ailleurs bientôt calmer par la morphine.

— 26 octobre. — Amputation au lieu d'élection. Guérison parfaite ; plus de douleurs.

(1) R. de Bovis. *Deux cas d'élongation nerveuse.* (*Gazette des hôpitaux*, 8 février 1900, n° 16, p. 154, observation II résumée.)

Index Bibliographique

- Abbe.** — Archiv. of Dermat., Philad., 1880, p. 143.
- Abercombrrie.** — Trans. of the Pathol. Society, London, 1881, p. 266.
- Archiv. of Pediatrics, Philad., 1866.
- Abner Hard.** — Cas de gangrène spontanée chez une jeune fille de 16 ans. (Chicago med. J. and. exam., déc. 1877, p. 59.)
- Achard.** — Thèse de Paris, 1887.
- Gangrènes cutanées médicales. (Bull. méd., 14 nov. 1894.)
- Voy. Joffroy et Achard.
- Adam.** — Trans. Hong-Kong med. soc., 1889.
- Adams.** — Chicago med. Journal, 1887.
- Affleck.** — British med. Journal, 1888, t. II, p. 1269.
- Aitken.** — Note on a case of Raynaud's disease associated with uræmia. (Med. Presse London, 1896.)
- Lancet, 26 septembre 1896.
- Albarran.** — Voy. Guyon et Albarran.
- Alelekoïff.** — Arch. Neurol., 1896.
- Alexander.** — Provinc. med. Journ., Leicester, 1889.
- Alibert.** — Nosologie naturelle, 1820, t. I p. 488.
- Allard & Meige.** — Arch. gén. de médecine, 1893.
- Alpago Novello.** — Gazzett. med. ital. prov. venet., Padova, 1884, p. 89.
- Amann (L.).** — Eira Goteborg, 1886.
- Anderson.** — Analysis of 11.000 Cases of Skin disease, London, 1872, p. 56.
- British med. Journ., 8 décem. 1877.
- Glasgow med. Journ., 1881, n° 221.
- Andry.** — Ann. de dermat. et de syphil., 1894, p. 1175.
- Angelesco.** — Un cas de gang. symét. des extrémités au cours d'un érysipèle. (Ann. méd., 6 juin 1895, n° 23, p. 177.)
- Apollinario*.** — Lèpre, sclérodermie et asphyxie locale. (Th. Montpellier, 1881.)
- Voir Grasset et Apollinario.
- Appenrodt.** — Deutsche med. Wochenschrift, 1876.
- Arcy Power.** — A case of symet. gang. of feet (Lancet, 29 juillet 1893, p. 149.)
- Armaingaud.** — Gazette hebdom. de méd. et chir., 1876.
- Journal de méd. de Bordeaux, 1877.
- Sclérodermie guérie par les courants continus. (Gaz. méd. de Bordeaux, 1878, n° 28.)
- Revue des sciences médicale X, p. 548.
- Arnozan.** — Lésions trophiques consécutives aux maladies du système nerveux. (Th. agrégation, 1880.)
- Journ. de méd. de Bordeaux, 1881, p. 97.
- Arnozan & Salvat.** — Névrite du sciatique par instillations d'éther. (Bull. de la Soc. anat. et physiol. de Bordeaux, 1883, p. 78.)
- Aschenborn.** — Archiv. f. klin. Chirurgie Berlin, 1880, XXV.
- Assimacopoulo.** — Gaz. médicale d'Orient, 1880, XXIII.
- Astier.** — Gang. spontanée d'origine paludéenne. (Alger médical, 1883.)
- Astros (L. d').** — Néphrite. Gang. symét. des extrémités. (Actes du Com. méd. des Bouches-du-Rhône, juillet 1883.)
- Athanassio.** — Des troubles trophiques dans l'hystérie. (Th. Paris, 1870.)
- Atkinson.** — Multiple cutaneous ulcerations. (American Journ. of sciences, 1884.)
- Attal*.** — Des troubles vaso-moteurs dans l'hystérie. (Th. Paris, 1898.)
- Avezou.** — Phénomènes consécutifs aux lésions des troncs nerveux du bras. (Th. Paris, 1879.)

Axenfeld & Huchard. — Traité des névroses.

Azevedo. — Gazetta medica de Lisboa, 1860.

— Gang. pareongélation des extrémités. (Union médicale, 1860.)

Baillarger. — Gang. symét. chez un maniaque. (Gaz. hôpitaux, 1884.)

Bainbridge. — Trans. med. and Phys., soc. Bombay, 1883-84, 93-96.

— Trans. clin. Society. XVI, XXIII, XXII. (Illustrated medical news, 1889.)

Baker. — Trans. of the Pathol. Society. London, p. 261.

Ball*. — Société de Biologie, 10 juin 1871.

— Gazette médicale, 1872, p. 194.

— Société médicale des Hôpitaux, 1874.

— Gazette des Hôpitaux, 1878

— Art. Sclérodémie du Dictionn. des Scienc. médic., 3^e série, t. VII, p. 715.

Ball & Liouville*. — Société de Biologie, 13 décembre 1873.

— Gazette médicale de Paris, 1873, p. 708.

Banke. — Sur un cas d'œdème angio-névrotique. (Berlin. klin. Woch., 8 février 1892.)

Baraban & Etienne. — Revue médicale de l'Est. Nancy, 1887.

— Endarterite et gang. symét. des extrémités. (Rev. méd. de l'Est, nos 17 et 18, 1889.)

Barbe*. — Voy. Gaucher et Barbe.

Barduzzi. — Giornali italiano delle malat. vener. e della pelle, 1876, p. 130.

Barlow. — Transact. clin. Society, London, 82-83, XVI, 17-9-188.

— Select monographs of Sydenham Society, London, 1888.

— Illustrated med. News, 1889.

Barrié. — Bulletin de la Soc. clinique, 1879.

Barthelemy. — Ann. dermat. et syphil., 1881, p. 663.

— Etude sur le dermatographisme, 1893.

Bateman. — Journ. Am. med., Chicago, 1894.

Batigne*. — Voy. Féré et Batigne.

E. Baude. — Thèse Lille, 1889.

Baumel (L.)*. — Art. in Traité des maladies de l'enfance de Grancher, Comby et Marfan, Paris, 1898, t. V., p. 404.

Bax. — Union méd. et scient. du Nord-Est, 1881, p. 110.

Bayet. — Contribution à l'étude du zoster gangréneux hystérique. Journ. de méd., de chir. et de pharm. de Bruxelles, 5 mars 1891.)

— Gangrènes disséminées et successives de la peau d'origine hystérique. (Ann. dermat. et syphil. mai 1894.)

Beadler. — Voy. Veeder.

Beauregard. — Dactyloses. (Th. Paris, 1875.)

Becigneul & Mounier. — Sur un cas de sclérodémie avec aplasie aortique. (Gaz. méd. de Nantes, 1893-94, p. 78-82.)

Begg (John). — Idiopathic gang. of the Four Extremities, nose and ears amputation, of the Extremities. (Lancet. London, septembre 1870, p. 397.)

Béhier*. — Asphyxie locale. (Th. Paris, 1875.)

Behrend. — Soc. méd. int. de Berlin, 23 mai 1892.

Bellany. — The Lancet, 1887, 9-14.

Benedikt (W.). Gang. du pied survenant comme complication au cours d'une pneumonie fibrineuse. Amputation. Guérison. Wiener medizinische Presse, 1891, no 31, p. 1206.)

Benni. — Recherches sur quelques points de la gangrène spontanée. (Th. Paris, 1867.)

Bernard (Claude). — Leçons sur la physiologie et la pathologie du système nerveux, 4^e leçon, 15 mai 1857.

Bernhardt. — Arch. f. Psych. XII, 2, anal. in Arch. de Neurol, 1884, VII, p. 335.

Bernhardt & Schwalbach. — Drei Falle von Sclerodermie. (Berlin. klin. Woch., 1875, no 47, p. 633, 677.)

Bernheim. — Observat. de gang. symétrique des extrémités. (Rev. méd. de l'Est, 1878.)

Berthier (A.)*. — Contribution à l'étude de la gangrène des extrémités dans la pneumonie. (Th. Paris. 1899.)

Besnier. — Ann. dermat. et syphil., 1880, p. 83-91.

— Journ. méd. et chir. pratique, 1880, p. 162.

Bidon. — Marseille médical, 1878.

Bienvenot. — Th. de Paris, 1879.

- Billroth.** — Wiener med. Wochenschrift, 1878, XXVIII, p. 623-625.
— Allg. Chir. Path. und. Ther., 1887.
- Bjering.** — Hospitalstidende XII et 152, Nord. Medark, II, 2 st. 14, 1870.
- Blachez.** — Société méd. des Hôpitaux, 1878, p. 254.
— Des dermatoses consécutives aux lésions nerveuses. (Gaz. hebdom., 7 mars 1879, p. 150.)
- Bland.** — British med. Journ., 1889, I, p. 1227.
- Blumenthal.** — Soc. de Psych. de Berlin. (Arch. de Neurol, 1882, III, 231.)
- Boisson.** — Bull. et mém. de la Soc. méd. d. hôpitaux de Paris, 1896.
- Boix.** — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1889.
- Boldt.** — N. Y. med. Journ. 1885, p. 537.
- Bonacorsi.** — Boll. de comit. med. cremon. Cremona, 1888.
- Borelius.** — Hygiæa. Stockholm, 1893.
- Bouchereau.** — Voy. in Thèse Fouquet.
- Bouchez (H.)***. — Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités. Ses rapports avec les engelures. (Th. Paris, 1892.)
- Bouchy.** — Th. Paris, 1892
- Boulai***. — Art. in Manuel de Médecine. Debove et Achard, Paris, 1896, IV, p. 201.
- Boulay.** — Affections à pneumocoques en dehors de la pneumonie (Th. Paris, 1891.)
- Bourdeau.** — Gang. des extrém. inférieures au cours d'une fièvre typhoïde. (Gaz. hebdom., 1874, p. 790.)
- Bourneville.** — Hémiplégie gauche. et gangrène du pied gauche. Autopsie. (Mouvement médical, 1870.)
- Bourrelly***. — Asphyxie locale considérée comme symptôme. (Th. Paris, 1886.)
- Bouttier***. — De la sclérodémie. (Th. Paris, 1886.)
- Bouveret***. — Asphyxie locale des extrémités chez une femme athéromateuse. (Lyon méd., 8 juin 1881, p. 165-179.)
- Bovis (R. de)***. — Deux cas d'élongation nerveuse (Malad. de Raynaud et Gangrène des extrémités). (Gaz. des Hôpitaux, 8 février 1900, n° 16, p. 153.)
- Boy***. — Asphyxie locale. Traitement par le sulfate de quinine. (Th. Paris, 1881.)
- Boye***. — Etude comparative sur certains troubles trophiques des extrémités. (Th. Paris, 1894.)
- Bramann.** — Gang. symét.; syringom. probable. (Verhandlung. d. XVIII. (Cong. d. deutsch. Gesellschaft f. chir. (Berlin, 1889, XVIII, 29, 37.)
- Brash.** — Soc. psych. et neurol de Berlin. (Neurol. Centralblatt, 1^{er} juin 1899.)
- Braut.** — Les artérites. (Collect. Leauté.)
- Bréhier***. — Quelques considérations sur l'asphyxie locale. (Th. Paris, 1874.)
- Brengues***. — Formes graves de la maladie de Raynaud. (Th. Paris, 1896.)
- Briddon.** — Symmetrical gangrene of the feet. (New. med. Journal, 1891, p. 519.)
- Bright.** — On renal disease accompanied with the secretion of albuminous urine. (Guy's Hospital Reports, I, 1836.)
- Brissaud.** — France médicale, 1878, XXV, p. 163.
— Observ. de Gangr. symétrique des extrémités. (Bull. de la Société Clinique, 1879.)
— Archiv. de phys. normale et patholog., 1887.
— Pathogénie du processus sclérodémique. (Presse médicale, 23 juin 1897, p. 285.)
- Bristowe & Copemann.** — Sem. médicale, 1889, p. 151.
- Broca.** — Union médicale, 1861, t. II, p. 382.
— Gang. du pied consécut. à l'oblitérat. de l'aorte abdom. par embol. chez un paralytique; ramolliss. de la moelle. (Bull. Soc. chirur., 24 juillet 1891.)
- Brochin.** — Sclérodémie et asphyxie locale des extrémités. (Gazette des hôpitaux, 16 mars 1878.)
- Brocq***. — Traitement des malad. de la peau, Paris 1892.
- Brocq & Jacquet.** — Précis élémentaire de dermatologie, Paris. (Collect. Leauté, t. IV, p. 109, p. 130.)
- Brouardel.** — Des gangrènes au cours de la variole. (Th. agrégat., 1869.)
- Brown.** — Lancet, 8 avril 1891.
— New-York med. Rep., 1885, n° 14.
- Brown-Séguard.** — Sur les altérat. pathol. qui suivent la section du N. sciatiq. (Comptes rendus de la Soc. de Biologie, 1849. t. I, p. 136.)
— Remarks on some of the physiological and pathol. influences of the nervous on nutrition. (Brit. med. J. London, 1880, p. 915.)

- Brown-Séguar.** — On certain physiological effects of stretching of the sciatic nerve. (Lancet, London, 1881, p. 206.)
- Nutrition et cicatrisation après la section du N. sciat. très haut et amputation de la cuisse. (Comp. rend. Soc. Biologie, 1893, p. 688.)
- Leçons sur les nerfs vaso-moteurs. (Traduc. Beni-Barde.)
- Brown-Séguar & Lombard.** — Expériences sur l'influence de l'irritation des nerfs de la peau sur la température des membres. (Arch. Phys. norm. et pathol., 1868, t. I, p. 688.)
- Brown-Séguar & Tholozan.** — Expériences sur l'influence du froid sur l'homme. (Journ. de physiol. de l'homme et des animaux, 1858, p. 497.)
- Brünniche (A.).** — Bibliothek f. Läger, 5, R. XIX. Nord. med. ark. II, 4, n° 27 (Schmidt's Jahresberichte Nr 177, p. 19), 1878.
- Buchler.** — Varicelle gangréneuse. (Americ. Journ. of the med. et s. sc., Septemb. 1889, p. 265.)
- Bucquoy.** — Clinique sur la gangrène sénile. (France médicale, 19 août 1876.)
- Budin.** — Soc. anatom., 1873, p. 662.
- Bulan.** — Deutsche med. Wochen, 1885, p. 27.
- Bulkley.** — Archiv. of. Dermätol. Philad., 1880, p. 144.
- Bull (E.).** — Norsk Magazin, 1873, III, p. 695.
- Schmidt's Jahrbuch., 1870, V, p. 177.
- Burot*.** — Revue de l'hypnotisme, t. IV.
- Bussy (Ed.)*.** — Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud. (Th. Lyon, 1899.)
- Cafavy.** — Troubles vaso-moteurs et polyarthrite spéciale. (Transact. clin. Society, 1883, XVI.)
- Caillaud.** — Des gangrènes infectieuses disséminées sur la peau des enfants. (Gaz. hebdom., Paris, 1896, p. 733.)
- Calmann.** — Jahrb. f. Psych., 1896, XV.
- Calmette*.** — Note sur les rapports de l'asphyxie locale des extrémités avec la fièvre intermitt. palud. (Gaz. médicale, 1876, n° 44.)
- * Recueil de mémoires de médecine militaire, 1877.
- Revue de Hayem, 1877, t. IX, p. 605.
- Calwell.** — British med. Journ., 1890, t. I.
- Camescasse.** — Traitement des douleurs de la gang. des extrémités par les applicat. ext. d'ac. salicyliq. (Soc. Thérap., 24 novembre 1897.)
- Canuet.** — De l'influence du système nerveux dans les maladies cutanées. (Th. Paris, 1855.)
- Carrard.** — Bull. de la Soc. médicale de Lausanne, 1875.
- Caso (del).** — Storia di un nuovo caso di sclerodermia, Lucca, 1872.
- Caspari.** — De la sclérodémie chez l'adulte. (Deutsche med. Wochensh., 1878, n° 12.)
- Castellino & Cardi.** — Morgagni, octob. 1895.
- Cates.** — Univ. med. magazine, Philadelphia, 1892, XIV.
- Cattle.** — Brit. med. Journ., 1889, I, p. 1062.
- Caze (de)*.** — Contribution à l'étude clinique de la gangrène pulmonaire consécutive à la grippe. (Th. Paris, 1896.)
- Caziot.** — Thèse de Lyon, 1894.
- Celotti.** — Napoli, 1879, XXI, p. 586, 604.
- Cénat.** — Gazette med. chir. de Toulouse, 1885, p. 17.
- Chadwick.** — Med. Times, 1855, I.
- Chalvet.** — Soc. de Biologie, 10 juin 1871.
- Charcot.** — Sur quelques cas d'affection de la peau sous l'influence du système nerveux. (Journ. de Physiol., 1859, t. II, p. 108.)
- Troubles trophiques consécutifs aux lésions des nerfs. (Mouvement médical, 1870, p. 293.)
- Œuvres complètes, 1889, t. VIII, p. 171.
- Leçons sur les maladies du système nerveux, recueillies par Bourneville, 1892, t. I.
- Charpentier.** — La grippe et ses complications. (Th. Paris, 1894.)
- Charrin*.** — Art. in Traité de Médecine, t. I.
- Chaudet.** — De la phlébite post.-grippale. (Th. Paris, 1892.)
- Chauffard.** — Th. agrégation, 1886.
- Soc. de médecine des hôpitaux. Séance du 28 juin 1895.

- Chauveau.** — Nécrobiose et gangrène. (Comptes rendus Acad. de 1873.)
- Cheadle.** — British. med. Journal, 1890, I.
- Chevron***. — De l'asphyxie locale et de la gang. des extrémités dans les maladies infectieuses. (Th. Paris, 1899.)
- Chiari.** — Vierteljahreschrift f. dermat. und syphil. 1878, p. 186.
- Ciarrocchi.** — Bull. de Soc. Lancis, di osp. di Roma, 1887.
- Clarus.** — Berlin. klin. Wochen., 1879, p. 223.
- Cleemann.** — A case of Raynaud's disease associated with angina pectoris. (Tr. coll. phys., Phil., 1892, XIV.)
- Clifford Beale.** — Brit. med. Journal, 1887, I.
- Cœur (d'Orléans).** — Bull. soc. méd. des hôpit. de Paris, 11 janvier 1895
- Colcott Fox.** — Soc. cliniq. de Londres. (Sem. médic., 1885, n° 23, p. 196.)
- Coliez.** — Du sclérème des adultes. (Th. Paris, 1873.)
— Voy. Fabre et Coliez.
- Collier.** — Medical chroniq., Manchester, 1889, IX.
- Collin*.** — Contribution à l'étude de la sclérodermie. (Th. Paris, 1886.)
- Collins.** — British. med. Journal, 1884, t. II, p. 608.
- Colman & Taylor.** — A case of Raynaud's disease nos associated, hemoglobinuria. Out in with there were local changes in the blood. (Trans. clin. Soc. London, 1890, XXIII, p. 195, 200.)
— Lancet, 1890, I, p. 967.
- Colson.** — Annal. de la Soc. médicale de Liège, 1894.
- Colucci.** — Contribution alla diagnosi detto morbo di Raynaud (casi clinicie considerazioni). (Ann. di névrol., Milano, 1898, XVI, p. 138, 154.)
- Combemale.** — Ind. méd., août 1899.
- Cone (J. E.).** — Case of symmetrical gangren from polyuria, with natural amputations. (Tr. Ohio. M. Soc., Toledo, 1894, XLIX, p. 433-436.)
- Coupland.** — The Lancet, 1887, p. 72.
- Connor (O.).** — British med. Journ., p. 427.
- Copemann.** — Voy. Bristowe et Copemann.
- Cornil & Ranvier.** — Histologie pathologique, 1884, t. I., p. 658.
- Cornu.** — Thèse de Paris, 1890.
- Corre.** — Trans. Phis. med. soc. Tolédo, 1894, XLIX. (Case of symmetrical gangrene from polyura with natural amputation.)
- Courchet*.** — Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante. Th. Lyon, 1898.
- Couty.** — Pneumonie; endocardite végétante; embolie de l'artère iliaque primitive. (Bull. Société anatom., 1876.)
- Couyba.** — Troubles trophiques consécutifs aux lésions traumatiques de la moelle et des nerfs. (Th. Paris, 1871.)
- Cravani.** — Science médicale, 15 septembre 1898.
- Crocker.** — Brit. med. Journ., 1879, p. 736.
— London clinical Society, 13 décembre 1878.
— The Lancet, 1879, p. 692.
— The Lancet, 1885, p. 191.
- Crocq.** — Contribution à l'étude expérimentale des artérites infectieuses. (Arch. de méd. expérimentale, 1894.)
— Arch. de neurol. (Congrès de Nancy, 1896.)
- Cruse.** — Saint-Petersb. Zeitschrift, 1875, p. 306.
- Czorda.** — Wien. med. Wochenschrift, 1880, XXX.
- Ein Fall v. symmetrical... (Wien. med. Wochen.), 1886, XXV, 655-657.
- Daffas.** — Quelques observations apportées à l'étude de la gangrène spontanée. (Th. Paris, 1872.)
- Dardignac*.** — Gangrène symétrique par congélation dans le cours d'une grippe infectieuse. (Rev. de chirurg. 1892, p. 729-746.)
- Dastre & Morat.** — Recherches sur le système nerveux vaso-moteur.
- Dauchez (H.).*** — Gazette des Hôpitaux, 30 mars 1878, p. 297.
- Davies.** — Gangrène du pied, suite d'érupéole de la face. (British med. Journ., 8 novembre 1892.)
- Day.** — American Journal of Medical Sciences, 1870, p. 350.
- Debove.** — Soc. médic. des hôpitaux, 27 février 1880.

- Debove***. — Note sur un cas de gangrène symétrique survenue dans le cours d'une néphrite. (Union médicale, 30 mai 1880, p. 869.)
- Deek**. — British med. Journal, 1894, I, p. 187.
- Defrance (L.)***. — Considérations sur la gangrène symétrique. (Étiologie et pathogénie). (Th. Paris, 1895.)
- Presse médicale, 8 juin 1895.
- Dehio**. — Pétersb. med. Wochenschrift, 1892.
- Revue de Hayem, XVIII, p. 561.
- Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Leipzig, 1893, t. IV, p. 1-13.
- Dejerine & Leloir**. — Recherches anatomo-pathol. et cliniques sur les altérations nerveuses dans certains cas de gangrène et dans la lépre. (Arch. Physiol., 1882, p. 988.)
- Delaup**. — New Orleans and chir. Journ., Septembre 1898.
- Demarquay**. — Gangrène des extrémités. (Bullet. therap., 1873.)
- Demler**. — Mémoire sur la grippe dans l'armée allemande. (Arch. méd. milit., 1892.)
- Denmarck**. — Med. chirurg. transactions, t. IV.
- Despaignet***. — Quelques observations sur la gangrène spontanée des extrémités. (Th. Paris, 1859.)
- Dethlefsen**. — Raynaud's Sygdom. med. Aarskr. Copenhagen, 1892.
- Devergie**. — Académ. de Médec., 1876.
- Dickinson**. — Obstetric Journal, 1877, t. IV.
- Didier**. — Normandie médicale, 1^{er} juillet 1894.
- Dieulafoy**. — Journ. méd. et chir. prat., octobre 1899.
- Dixon**. — Illustr. med. news, 1889.
- Dominguez***. — Formes atténuées de la maladie de Raynaud. (Th. Paris, 1889.)
- Donald**. — Amer. med. Bullet. 26 décembre 1896.
- Donnell (R. M.)**. — Dublin hospital Gazette, 1855.
- Dorozinski**. — Ein Fall v. sclerodermie (Wien. med. Presse, 19 août 1877, n° 33.)
- Doutrelepont**. — Bericht über den weiteren Verlauf der Falles von acuter multiple Hautgangraen. (Monatshefte f. prakt. Dermat. 1890, II, p. 219.)
- Drewitt**. — Gangrène dans la fièvre typhoïde. (Lancet, 15 novemb. 1890, p. 1033.)
- Drouin**. — Thèse de Paris, 1897-1898.
- Dubois-Havenith**. — Polyclinique de Bruxelles, 1^{er} août 1893.
- Dubreuilh***. — Gaz. méd. Paris 1884, n° 27, p. 316.
- Dictionn. encyclop. des sciences médicales, 1888. XXXVI, p. 468.
- Duchesne**. — Gangrène bilatérale des extrémités dans le cours de la fièvre typhoïde. Journ. de med. et de cliq. prat., 1894, p. 980.)
- Duchesneau**. — Gaz. hebdomad., 14 juin 1890.
- Duflocq**. — Gangrène suite d'accouchement. (Soc. anatom., 10 mars 1882.)
- Dufour**. — Observat. de sclérodémie compliquée d'asphyxie locale. (Soc. de Biologie. 6 octobre 1871, t. III, p. 171.)
- Gaz. méd. de Paris, 1871, p. 475.
- Dujardin-Beaumetz**. — Union médicale, 1871. Gangrène spontanée de l'avant-bras.
- Dumas**. — De l'oblitération artérielle des membres par embolie et thrombose. (Th. Paris, 1872.)
- Dumontpallier**. — Soc. méd. des Hôpitaux, 18 août 1871.
- * Soc. de biologie, 1872. (Voy. Ball.)
- Duncan-Bulkley**. — Archiv. of Dermat. (Penlad., 1879, p. 249.)
- Dupuis**. — Des complications de la grippe. (Thèse Bordeaux, 1890.)
- Durand**. — Fièvre typhoïde anormale. Gangrène des membres inférieurs. Amputation, guérison. (Archiv. méd. et pharm. milit. Paris, 1894, XXIV.)
- Durante (D.)**. — Due osservazioni rare in una forma letale di asfissia locale simmetrica in neonati da genitori (malattia del Raynaud). Pediatria, Napoli, 1888, VI.
- Méd. inf., Paris, 1898.
- Semaine médic., 1898, p. 87.
- Duret**. — France médicale, 1875.
- Duroziez**. — Rapports de l'asphyxie locale et de la fièvre intermittente. (Soc. méd. de Paris, 1874.)
- Dutil**. — Voy. Gilles de la Tourette et Dutil.
- Dutil & Lamy**. — Arch. méd. experim., 1893, p. 102 (artérite oblitérante).
- Dyce-Duckworth**. — British med. Journ., 1876, t. I, p. 320.

Dyce-Duckworth. — Trans. of the path. Society, London, 1879, p. 322.

Eichhorst. — Schmidt's Jahrb., 1889, n° 228, p. 42.

Elias. — Alger médical, 1878.

Elliot. — J. of cut. dis., New-York, 1888.

Eloy. — Union médicale, 1885, p. 37.

Elsenberg. — Gangrène symétrique et syphilis. (Gaceta Lekarska. 1892.)

— Archiv. f. Derm. und Syphil. Wien., 1892, p. 577-587.

Emery. — Voy. Gastou et Emery.

Emminghaus. — Deutsche Archiv. f. klinische Medicin., 1872, XI, p. 41.

— Rev. des Sc. méd., II, p. 151.

English. — Wien. med. Presse, 1878, XIX, n° 35-41.

— Mitth. des Vereins f. Niederoesterreich, III, n° 23, p. 77.

Eparvier*. — Asphyxie locale des extrémités. (Th. Lyon, 1884.)

Estlander. — Laugenbecks Arch. f. Chir., 1870, XII, p. 453.

Etienne. — Voyez Baraban et Etienne.

Eulenburg. — Real. — Encyclopädie, 1885.

— Zeitschr. f. klin. med. V. p. 485, anal. in Rev. des Sc. méd., 1884, XXIII, p. 191.

Ewald. — Ueber die Veränderungen kleineren Gefässe bei Morbus Brightii und die darauf bezuflüssigen Theroim. (Virchow's Archiv., décembre 1877, t. LXXI.)

Fabre. — Thèse de Paris, 1872.

— Gaz. méd. de Paris, 1883.

— De l'action multiple des néphrites sur le cœur et par le système vaso-moteur sur la circulation capillaire. (Gaz. hôpit., 24-29 janvier, 5 février 1884.)

Fabre et Coliez. —

Faure. — Gaz. des hôpitaux, Paris, 1874, n° 44.

— Voyez Renon, Faure et Labbé.

Faure-Miller. — Gangrène symétrique suite de grippe. (British med. Journ., 18 juillet 1891.)

Favier*. — Sclérodermie. Ses rapports avec la gangrène symétrique des extrémités. (Th. Paris, 1880.)

Fell. — New-Zealand med. Journal. Dunedin, 1889.

Féré. — Asphyxie locale chez un épileptique. (Nouv. iconogr. de la Salpêtrière, 1891, IV, p. 354.)

— Revue de Hayem, XXIX, p. 642.

Féré et Batigne*. — Note sur un nouveau cas d'asphyxie locale des extrémités avec lésions congénitales de la peau chez un épileptique. (Rev. de méd., 1892, p. 891.)

Féréol. — Soc. méd. des Hôpit., 1878, p. 243.

— Union médicale, 1879, n° 22-23.

Fernet. — France médicale, 1882.

Ferrand. — Gangrène des membres dans la fièvre typhoïde. (Th. Paris, 1890.)

Fieber. — Med. Wochenschrift, 1870.

Finlayson. — Asphyxie locale et sclérodermie. (Med. chronicle Manchester, 1884-1885, I.)

Fischer. — Der symmetrische Brand. (Arch. f. klin. Chirurg., 1875, XVIII, 335.)

— * Revue de Hayem, 1875, t. VI, p. 498.

— Verhandl. des XVIII Congr. d. deutsch. Ges. f. Chir., Berlin, 1889.

Fitzgibbon. — The Dublin. Journ. of med. sc., juin 1876, p. 571.

Follet. — Voy. Renon et Follet.

Forestier. — De la gangrène par artério-sclérose et son traitement. (Th. Paris, 1896.)

Forgué. — Septicémies gangréneuses. (Th. agr. Paris, 1886.)

Foster. — A case of scleroderma. (Arch. of Dermatology, New-York, 1878, p. 328.)

— Arch. of Dermatology, Philad. 1879, p. 234.

Foulquier*. — De l'asphyxie locale. (Th. Paris, 1874.)

Fouquet. — Asphyxie locale et gangrène symétrique, Nancy, 1895.

Fower. — A case of symmetrical gangrene of the feet. (Lancet, London, 1893.)

Fowler. — British med. Journ., 1889, p. 1.

Fox. — British med. Journ., 14 décemb. 1872.

— On skin Diseases. London, 1873, p. 342.

— Tr. clin. Soc. London, 1881-1885.

— — — — — 1888-1889.

- Fox et Farquhar.** — On certain Endemic Skin and other diseases of India and Hot climates generally, London, 1876.
- François V. de Louvain.** — Essai sur les gangrènes spontanées, Paris, 1832.
- Fräntzel (O.).** — Berichte der berl. med. Gesellschaft, 1887.
- Frémy.** — Thèse Paris, 1872.
- Friedel (F.)^{*}.** — Ein Fall v. symm. Gangraen. In Diss. Greifswald, 1889.
- Friedländer.** — Centralbl. f. die med. Wissensch., 1876.
- Fry.** — Saint-Louis Cours méd., 1885, p. 218.
- Gaillard.** — Suppuration et Gangrène dans le choléra. Arch. Génér. de méd., mai 1893.
- Gamberini.** — Giornale ital. delle mal. veneree e della pelle, 1871, p. 136.
- Garland.** — Journ. amer. med. Associat., 1889, XIII.
- Garnier.** — Arch. Gén. de méd., 1882, p. 72.
- Gaskoin.** — Medico-chirurgical Society, 9 janv. 1877, p. 113.
- British med. Journ., 1877, t. I, p. 425.
- Med. chir. trans., 1879, p. 169.
- Gastou et Emery.** — Bull. Soc. derm., séance du 10 mars 1898.
- Gastou et Herscher.** — Soc. de dermat., 1899.
- Gaucher.** — Bull. clin. de Paris, 1878.
- Gaucher et Barbe^{*}.** — Art. Sclérodermie in Traité de médecine et de thérapeutique. Baillière, Paris, t. III, p. 853.
- Gelabert.** — Indépend. médic., Barcelone, 1872-1873.
- Genêt^{*}.** — De la gangrène des extrémités au cours de la néphrite interstitielle. (Th. Paris, 1885.)
- Gény.** — Alger médical, 1878.
- Germain.** — Des lésions trophiques et des troubles sensitifs dans les gelures anciennes. (Th. Paris, 1879.)
- Gibert (M.)^{*}.** — De la valeur de la néphrite au cours de la maladie de Raynaud. (Th. Paris, 1889.)
- Gibney.** — Archiv. of Dermat., Philad., 1879, p. 155.
- Giersbach (W.)^{*}.** — Ueber symm. Gangraen. In. Diss. Bonn, 1892.
- Gilbert et Lion.** — Recherches expérimentales. (Soc. Biologie, Paris, 1889.)
- Gilles de la Tourette.** — Nouv. Iconogr., janv.-fév. 1890.
- Traité cliniq. et thérapeut. de l'hystérie, 1895.
- Gilles de la Tourette et Dutil.** — Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière, 1889.
- Gillette.** — Arch. Gén. de méd., 1854, p. 657.
- Giorgiewsky.** — Wratch., 1885, n° 49.
- Giorn.** — Delt à R. Acad. (Soc. méd. Turin, 1886.)
- Giovanni.** — Gangrène symétrique des doigts. (Giorn. ital. delle mal. ven., n° 1, 1885.)
- Giraudeau.** — Des néphrites périphériques. (Arch. de méd., 1887, II, p. 578.)
- Girode.** — Diphtérie et gangrène. (Rev. de médecine, 11 janv. 1891.)
- Godin.** — Bulet. de la Soc. académ. de Paris, 1836, XI.
- Arch. Génér. de médecine, 1836, II, série, t. XII.
- Goldschmidt^{*}.** — Thèse Berlin, 1887.
- Revue de Hayem, XXXI, p. 177.
- Revue de médecine de Paris, 1887, VII, p. 401, 419.
- Gangrène symétrique et sclérodermie. (Gaz. méd. de Strasbourg, 1^{er} février 1888.)
- Goldstand (Ernst)^{*}.** — Ueber symm. Brand. In. Diss. Berlin, 1887.
- Gombault.** — Névrite parenchymateuse subaiguë et chronique. Névrite segmentaire péri-axile. (Arch. neurol. 1880-1881, t. I, p. 11, 177.)
- Goodhart (James).** — Trans. of the clinic. Society, London, 1883, p. 249.
- Goucher.** — Med. and Surgical reporter. Philad. 1881, p. 54.
- Graber (C.).** — Gangraene bei Typhus In. Diss., 1869.
- Graham.** — Arch. of. Dermat. Philad., 1880, p. 140.
- Arch. of. Dermat. Philad., 1881, p. 30 et 70.
- Grancher.** — Annal. de méd. de Paris, 17 juin 1891.
- Clinique sur la maladie de Raynaud avec 2 observations personnelles. (Gaz. des Hôpitaux, 1891, n° 79.)
- Grandenigo.** — Voy. Peroni et Grandenigo.
- Grant.** — Intercol. med. Congress. Melbourne 1889.
- Neurol. Centralblatt, 1890.

- Grasset.** — Gangrène symétrique des extrémités exclusivement limitée au nez et aux oreilles chez un rhumatisant atteint de paludisme ancien. (Montpellier médical, juin 1878, p. 503.)
— Gaz. de Paris, 1879.
— Comptes rendus de l'Association française pour l'avancement des sciences, 1879.
— * Traité pratique des maladies du système nerveux. Paris, 1886, p. 756 et suiv., 680 et suiv.
- Grasset & Apollinario.** — Montpellier médical, 1878, p. 1.
— * Gazette des Hôpitaux. 16 mars 1878, p. 250.
- Grazia (de).** — Riforma medica. VIII, p. 38.
— Gazette hebdomad., 1892, p. 625.
- Griffith.** — Medical chronicle Manchester, 1892, XV.
- Grocco.** — Ann. univ. di med., Milano, 1884, I, XVII, p. 225.
- Grouillard.** — De la gangrène des extrémités au cours de la néphrite chronique. (Th. Paris, 1884.)
- Grubert.** — Petersb. med. Wochen., VII.
- Gubian.** — Lyon médical, 1881, n° 52.
- Guislain.** — Mémoire sur la gangrène des aliénés. (Gaz. méd. de Paris, 1836.)
- Gull & Sutton.** — On the pathology of the morbid state called chronic Bright's disease with contracted kidney arterio-capillary-fibrosis. (Med. chir. Trans. IV, 1872.)
- Gurda.** — Un cas de gangrène symétrique des extrémités supérieures. (Wiener med. Woch., 1880, n° 23.)
- Guyon Albarran.** — Gangrène microbienne d'origine urinaire. (Bull. méd. 22 avril 1891.)
- Haig.** — Trans. of the med. Soc., London, 1891-1892, XV.
— Barth. hosp. reports, XXVIII, p. 29-46.
- Haller.** — Berlin. klin. Wochenschrift, 1877, n° 14, p. 189.
- Hallopeau.** — Soc. de Biol., 7 décembre 1872.
— Ann. derm. et syphil., 1890.
- Hameau.** — Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux, 1873.
- Hamilton.** — Embolie dans l'artère fémorale consécutive à une pneumonie lobaire aiguë, gangrène de la jambe. Amputation. Guérison. (The New-York med. J. 1880.)
- Handford.** — The Lancet, 26 septembre 1885.
- Hardy.** — Gaz. Hôpitaux, 1876, p. 218.
— Gaz. Hôpitaux, 8 et 15 mars 1877.
— Asphyxie locale des extrémités. (Gaz. des Hôpitaux, 1^{er} février 1881, p. 97.)
- Harley.** — A case of slowly advancing. Sclerema attended by cardiac and gastric Disorders. (Med. chir. trans., 1877, p. 131.)
— Medic. chir. transac., 1878, p. 101 et 313.
- Harold.** — Lancet, 9 février 1895.
- Harpe (de la).** — Asphyxie symétrique des extrémités avec hyperhydrose de la tête et du côté droit. (Revue médicale de la Suisse romande. Juillet 1891, XI, p. 430.)
- Hastreiter.** — Wien. med. Presse 1882. XXIII, p. 985-1048.
- Hebra.** — Traité des maladies de la peau. (Trad. Doyon, 1877, t. II, p. 100.)
- Heller.** — Deut. Archiv. f. klin. Medicin., 1872, t. X, p. 141.
- Hennecart.** — 30 cas de gangrène symétrique chez les enfants. (Bullet. méd. du Nord. Lille, 1891, XXX, p. 413-416.)
- Henouille.** — De la néphrite interstitielle dans ses rapports avec les lésions athéromateuses des artères. (Th. Paris, 1877.)
- Henry.** — Deux cas de maladie de Raynaud. (American Jour. of. med. Sciences, Philadelphia, 1894.)
- Henry.** — — Med. exam. Philadelp., 1856.
- Hersch.** — Voy. Gaston et Herscher.
- Hertel.** — Beitrage z. praktischen Heilkunde Cassel, 1882, II.
- Herveou.** — Etude sur la sclérodémie. (Th. Paris, 1877.)
- Hervey.** — Embolie de l'art. fémorale gauche survenue chez un sujet atteint de pneumonie et d'athérome de la partie supér. de l'aorte; autopsie. (Bull. Soc. d'Anatomie. Mars, 1873.)
- Herz.** — Wien. med. Woch., 15 août, 1896.
- Heydenreich.** — Semaine méd., 1892, p. 273.
- Hill.** — British Guyana med. ann. Demerara, 1891.

- Hillairet.** — Annales de dermat. et de syphil., 1872, p. 322.
— De la sclérodermie. (Progrès médic., 26 oct. et 9 nov. 1878.)
- Hillier.** — British med Journ., 1887, p. 1400.
- Hilton Faggès.** — On keloid scleriosis, Morphœa and some allied affections. (Guy's Hospit. Rep. vol. XIII, p. 294.)
— Remarks on certain Cutaneous, affections with Cases. (Guy's Hospit. Rep. vol. XV, 1869, p. 298.)
- Hochenegg.** — Med. Jahr. Vienne, 1885, p. 569.
- Hochstetter.** — Gang. spontanée des deux extrémités inf. après l'accouchement. (Wiener med. Woch., 1888, n° 3.)
- Hoesslin (van).** — Münchener med. Woch., 1888.
— Münchener med. Woch., 1894, XL.
- Hoeven. (L. van der).** — Locale asphyxie u. symm. Gangraen der Extremitaeten. (Nederl Tijdschr. v. geneesk., Amst. 1885, XII, 601-605.)
— Centralblatt, f. Chirurgie, 1885, n° 47, p. 834.
- Hofmokl.** — Gangrène spontanée du petit doigt pendant la grossesse. (Med. chir. Centr. Wien., 1887, n° 38.)
- Holm (K. A.)** — Hospitalstidende, 1872, p. 15.
— Schmidts' Jahrb., 1873, CLIX, p. 43.
- Horteloup.** — De la sclérodermie. (Thèse de Paris, 1865.)
- Howe.** — Sclerodermia with Sarcoma. (New-York med. Journ., décemb. 1876.)
- Huchard.** — Voy. Axenfeld et Huchard.
- Hutchinson.** — Med. Times and Gazette London, 1879, I, 64.
— — — — — 1880, p. 603.
— Clinical Journal London, V, p. 74.
— British med. Journal, London, 1886.
— Archives of Surgery, 1889-1890, I, p. 226-241.
— — — — — III, p. 18.
— — — — — III, p. 312.
— British med. Journal, London, 1891.
— De l'acropathologie, maladie de Raynaud et états similaires. Sem. médic., 11 mars 1893, p. 109.)
- Hyde.** — Diseases of the skin. Philadelphie 1897.
- Hyde & Powell.** — Case of Raynaud's disease following diphteria. (British med. Journ. janv. 1886, p. 203.)
- Isambert.** — Gaz. hebdom., 1863, p. 840.
- Iscovesco.** — Asphyxie locale. (Compt. rend. de la Soc. de Biologie, 1894, I, p. 289.)
- Israelsohn.** — Saint-Petersb. med. Woch., 1894, XL.
- Jaccoud.** — Journ. de méd. et de chir. pratiq., 1875.
- Jacob.** — Lancet, 16 avril 1887, p. 780.
- Jacobi.** — Deux cas de maladie de Raynaud chez un brightique et chez un syphilitique. (New-York med. Journ., fév. 1891.)
- Jacquet.** — Voy. Brocq et Jacquet.
- Jamieson.** — Edimb. m. J., 1879, p. 648.
— Archiv. of dermat., Philad., 1881, p. 141.
- Jeannel.** — Rev. de chirurgie, janvier 1886.
— Gaz. hebdom. de méd., 1886, p. 569.
— De la pathogénie et du traitement des gangrènes chirurgicales. (Congr. franç. de chirurgie in Gaz. des hôpitaux, 1892.)
- Jeanselme.** — Art. Sclérodermie in Manuel de médecine, Paris, Rueff, 1896, p. 185.
- Joffroy & Achard.** — Névrite d'origine vasculaire. (Arch. de méd. expér., 1889, n° 2.)
- Johnson.** — Brit. and for. med. clin., 1855.
— The pathology of chronic, Bright's disease with contracted kidney with special reference to the arterio-capillary-fibrosis. (Med. chir. Trans., 1873.)
- Johnston.** — Forme rare de névrose vaso-motrice chez un enfant. (Americ. Journ. obstet., avril 1885.)
— The archiv. of Pediatrics, 15 août 1885.
- Jones.** — Northwestern Lancet Saint-Paul, XII.

Jones *. — De la gangrène dans les maladies aiguës. (Thèse Paris, 1898.)

Kelsch. — Revue critique sur les néphrites. (Arch. de physiol., 1874.)

Kermellis. — Gangrène dans le rhumatisme artic. aigu. (Progrès médical, 28 juillet 1891.)

Kien. — Gangrène dans la fièvre typhoïde. (Boston med. Journ., 2 juillet 1896.)

Klotz. — New-York med. Journ., 8 oct. 1887.

— American Journal of med. Sc., août 1889.

Kocher. — Correspond. bl. f. Schw. Aerzte, 1878.

Koener. — Klinische med. experiment. Mittheilungen, Erlangen, 1864, p. 29.

Koenig. — Verhandl. des XVIII Congr. d. deutsch. Ges. f. Chir. Berlin, 1889.

Kohansen. — Gangrène du pied consécutive à la grippe. (Saint-Petersb. med. Wochenschr., 1890, n° 46.)

Kohler. — Würzburg. med. Correspondenzblatt, 1862, p. 15.

Kohn. — Virchow's Handbuch der sp. Path. med. Therap., 1870, t. III, 2^e partie, 1.

Kornfeld. — Wien. med. Press, 1892, n° 47 (col. 1888), 50 et 51.

Koester. — Centralbl. für innere Med., 1893.

Kredenski. — Laitop Chirurg. v. Mosk., IX, 1890.

Kriège. — Sem. méd., 1891.

Krisowski. — Jahrbuch. f. Kinderheilk, Leipzig, 1895.

Kron. — Compte rendu de « Die aufreibung der Endphalangen der Finger. O. Rosenbach » — in Deutsche med. Woch. 29 oct. 1891, p. 1229.

Labarraque *. — Art. Lèpre du Diction. de méd et de chir. pratique.

Labbé. — Voy. Renon, Faure et Labbé.

Laborde & Leven. — Gazette médicale, 1870.

Laboulbène. — An. médical, 1875.

Lafont. — Asphyxie locale du pied gauche par artério-sclérose. (Arch. méd. navale, 1893, L, IX.)

Lagrange *. — Contribution à l'étude de la sclérodémie avec arthropathie et atrophie osseuse. (Th. Paris, 1874.)

Lair. — De la coagulation de la fibrine dans les vaisseaux comme cause de gangrène. (Medical Press, 1872.)

— Influence des nerfs sur la gangrène et de l'influence des poisons. (Med. Press, 1872.)

Lair (van). — Recherches histologiques sur l'endarterite gangréneuse. (Arch. de physiologie, 1872.)

Lamache. — Thèse de Montpellier, 1876, n° 72.

Lamy. — Voyez Dutil et Lamy.

Lancereaux. — Traité d'anatomie pathologique, 1875, t. I, p. 77.

— * Leçons faites à l'hôpital de la Pitié sur les troubles vaso-moteurs et trophiques liés à l'alcoolisme et à quelques autres intoxications chroniques (Pâleur, sueurs froides, asphyxie locale, œdème et gangrène des extrémités). (Union médicale, 1881, n°s 63, 68, 71.)

— Des trophonévroses des extrémités ou anatrophonévroses. Trophonévrose nécrotique ou gangrène névropathique. (Sem. méd., 6 juin 1894, p. 261.)

— Journ. méd. int., 1^{er} Janv. 1899.

Lande. — Thèse de Paris, 1869.

Landouzy. — Thèse agrégation, Paris, 1880.

Lassar. — Monatshefte f. praktische dermat., 1884, p. 203.

— Soc. de med. de Berlin et Courrier médical. Juillet 1898.

Lauer *. — Über locale Asphyxie und symm. Gangraen der Extremitaeten (In. Diss. Strassburg, 1884.)

Laurenti. — Gangrène symétrique suite de grippe. (Riforma medica, 10 février 1894.)

— Revue de neurologie, 1894.

Laveran. — Contribut. à l'étude de l'acrodynie. (Recueil de méd. militaire, 1874.)

— Sem. médicale, 1894, p. 100.

Lavalle y Carvajal. — Nature et pathogénie des trophonévroses, Paris, 1895.

Le Breton. — Essai sur la sclérodémie. (Th. Paris, 1866.)

Le Dentu. — Rétrécissement généralisé du système artériel. (Bull. Soc. de chirurg., 1887. XII, p. 498, 502.)

Lee. — Influence of the nerves in producing mortification from local effects of animal poisons. (Med. Presse, 1872.)

- Lefort.** — Bull. soc. chirurg. Paris, 1872.
- Legendre.** — Pathogénie de la gangrène typhoïde. (Th. Paris, 1885.)
— Endartérite oblitérante de la cubitale droite, ischémie intermittente des 3 derniers doigts avec syndrome de syncope et d'asphyxie locale. (Bull. de la Soc. méd. des Hôpitaux, 29 mai 1896.)
- Legrain.** — Gangrène massive symétrique des extrémités inférieures. (Arch. de dermat., 1896, VII, p. 1698.)
- Legros.** — Voy. Onimus et Legros.
— Des nerfs vaso-moteurs. (Th. agrég. 1873.)
— Ann. dermat. et syphilis, 1892.
- Legroux.** — Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syphil., 11 février 1892.
- Leir (L.).** — Arch. de neurol. Janv.-mars 1895.
- Leitz.** — Jahresber. der Univ. Greifswald, 1890.
- Leloir.** — Contribution à l'étude des affections cutanées d'origine trophique. (Arch. de physiol. 1881, p. 391.)
— Recherches cliniq. et anatomo-pathol. sur les affections cutanées d'origine nerveuse. (Th. Paris, 1881.)
— Voy. Déjerine et Leloir.
- Leloir & Merklen*.** — Ann. de dermat. et syphil., 1882.
- Lemaire.** — Lésions du système artériel périphérique.
- Léopold.** — Archiv. f. Gynæcologie, 1876.
- Lépine.** — Comptes rendus de la Soc. de biologie, Paris, 1867, 1869, 1873, p. 146.
- Lereboullet.** — Soc. méd. des Hôpit., 22 mars 1878. — Gaz. hebdom. 1878, p. 13.
- Leredde et Milian.** — Ann. de dermat., 1898.
- Leroy.** — Sclérodémie. (Th. agrég., Paris, 1883.)
- Lesur.** — De la gangrène des extrémités. (Th. Paris, 1857.)
- Letiévant.** — Traité des sections nerveuses, Paris 1873.
- Leudet.** — Recherches sur les troubles des nerfs périphériques surtout vaso-moteurs consécutifs à l'asphyxie par la vapeur de charbon. (Arch. de méd. 6^e série, t. V. 1865, p. 513.)
- Lévi (L.).** — Archiv. neurol. Janvier-mars 1895.
- Liégeois.** — Un cas de gangrène des extrémités inférieures au cours d'une néphrite interstitielle. (Bull. méd. des Vosges, 1886.)
- Lion.** — Voy. Gilbert et Lion.
- Liouville & Ball.** — Gaz. méd. de Paris, 1873, p. 708.
- Liston.** — The Lancet, London, 1836.
- Littlewold.** — Voy. Pearson et Littlewold.
- Livinge.** — A Handbook on the Diagnosis of skin Diseases, London 1878.
- Lochte.** — Centralbl. f. innere Medic. 1897.
- Loison.** — Gangrène des jambes consécutive à la grippe. (Lyon méd., 17 août 1890.)
- Lombard.** — Voy. Brown-Séquard et Lombard.
- Longet.** — Traité de physiol., t. II, p. 476.
- Louis (F*.)** — Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud. (Th. Paris, 1895.)
- Loewenhardt.** — Medicin Zeitung, Berlin, 1845.
- Luc.** — Recueil de mémoires de médecine militaire, 1862.
— Gangrène momifiante du pied g. survenue dans la convalescence d'une pneumonie; athérome de l'aorte, embolie de la fémorale, infarctus du rein g. Albuminurie, autopsie. (Bull. de la soc. anatomiq., 1888.)
- Lunn.** — Trans. chir. Soc. 1887.
- Lussana dott Félice.** — Annali universali, sept. 1886, p. 214.
- Lutgasten.** — New-York dermat. Soc. 222^{me} Séance; discussion sur un cas de Sherwell
- Lutz (A.).** — Aertztl Intelligenzblatt, 1884, XXXI, n^o 24.
- Lyot (C.).** — Art. gangrène in Traité de chirurgie clinique et opér. Baillière Paris, 1896, t. I, p. 277.
- Macpherson.** — Manie aiguë avec gang. symétrique des orteils. (Journ. of mental sc. 1889.)
- Mader.** — Ein Fall v. Sclerod. universalis. (Vierteljahrsschr. f. Dermatol. und Syphilis 1878, p. 188.)
- Magellsen.** — Semaine médicale, 12 mai 1886.
- Magnol.** — Asphyx. locale des extrémités, premier symptôme d'une néphrite intersti-

- tielle chez un jeune homme artério-scléreux de par son hérédité. (3^e congrès français de médecine interne. Nancy. Séance du 8 août 1896.)
- Makins.** — A case of spontaneous gang. of toes in a child. (St-Thomas Hosp. Rep. XII, London 1883, p. 155, 163.)
- Revue de Hayem, 1883, t. XXIV, p. 547.
- Marherbe.** — Etude clinique et anatomique sur la formation des caillots dans le système circulat. sous l'influence de la pneumonie (Soc. anat. de la Loire-Inférieure, 1843.)
- Manheimer.** — Arch. de neurol., 1896.
- Marcacci.** — Giornale italiano delle Malattie veneree e della pelle, 1870, p. 267.
- Giornale italiano delle Malattie veneree delle pelle, juin 1878.
- Marie.** — Sclérodernie et sclérodactylie (Rev. pratiqu. des trav. de médecine, Paris. 1896, LIII, p. 115.)
- Maritoux.** — Thèse de Paris, 1885.
- Marrotte.** — Union médicale, 1872, p. 505.
- Marrouin.** — Paludisme. (Gaz. méd. d'Orient, 1869-1870.)
- Marsh.** — British med. Journal, 1892, I, p. 1083.
- Martino.** — Costa Boll. de Soc. de Med., Rio-de-Janeiro, 1888.
- Martý.** — Thèse de Montpellier, 1886.
- Masserell.** — Deutsche Arch. f. kl. med., 1869.
- Massy.** — Un cas de guérison d'asphyxie locale des extrémités. (Journ. méd. de Bordeaux, 1888.)
- Matchou*.** — Sur la nature de la sclérodernie. (Th. Paris, 1897-1898.)
- Mathieu.** — Sclérodernie d'abord symétrique puis disséminée, précédée au début par des phénomènes d'asphyxie symétrique des extrémités. (Rev. de méd., 1884, p. 180.)
- Maugue*.** — La maladie de Raynaud ; sa fréquence chez les jeunes enfants. (Th. Paris, 1894-1895.)
- Mauley.** — Gangrène puerpérale des extrémités. (The Lancet, déc. 1888.)
- Mayet.** — Gaz. méd. de Lyon, 1885, t. XLIX, p. 217, 254, 320.
- Meige.** — Voy. Allard et Meige.
- Meillet.** — Des déformations permanentes de la main au point de vue de la séméiologie médicale. (Th. Paris, 1874.)
- Meller (J.)** — Th. Strasbourg, 1883.
- Menard.** — Gaz. hebdom. des Scienc. méd. de Montpellier, 1879, p. 209, 212.
- Mendel.** — Gangrène symétrique des extrémités chez un enfant de 15 mois. (Soc. franç. de dermat., 7 avril 1893.)
- Annal. de dermat. et syphil., 1893, p. 406.
- Mendez.** — Th. Buenos-Ayres, 1884.
- Merklen.** — Voy. Leloir et Merklen.
- Mery.** — Anatom. pathol. et nature de la sclérodernie. (Th. Paris, 1889.)
- Meyer.** — Gaz. médic. de Strasbourg, 1887, p. 126 et 135.
- — — 1888, p. 1.
- Milian.** — Voy. Leredde et Milian.
- Millard.** — Bull. de la Soc. clin. de Paris, 1879, II, 47-52.
- Mills.** — Americ. Journ. of med. Sc., 1878.
- Minor.** — Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou, 22 sept. 1895.
- Mirault (d'Angers).** — Observat. communiquée par Verneuil à la Soc. de chir., janvier 1863, p. 113.
- M' Mabb.** — Univ. méd. mag. Philadelphie, 1893-1894, VI.
- Monro.** — On a complicate case of Raynaud's disease ; locale asphyx. with gangr. occurring in an early age ; congenital disturbance of general circulation, congenital hydroceph. (Glasgow., med. Journ., 1894, p. 267, 279.)
- Montell.** — A case of dry gangrene in a child of 14 m. Amstr. med. Gaz., Sydney, 1890, p. 142.
- Montesano.** — Giornale ital. delle malattie veneree e della pelle, 1895, p. 235 et 357.
- — — — — février 1896, p. 61.
- Revue neurologique, janv. 1897, p. 23.
- Morat.** — Voy. Dastre et Morat.
- Voy. Duplay et Morat.
- Morel-Lavallée.** — Soc. dermat., 23 juillet 1891.
- Morgan.** — Maladie de Raynaud chez un sujet atteint de syphilis. (Lancet, 1889, I, p. 9, 64, 107 et 157.)

- Moriez.** — Gaz. hebdom. des Sc. médic. de Montpellier, 1880, II, 361, 373.
- Morisson.** — Impaludisme et asphyxie locale. Archiv. de méd., nov. 1873, t. XIII, p. 341.
- Morlot.** — Gangrène des pieds par phlébite grippale. (Bourgogne médicale, 1893.)
- Mornet.** — De la gangrène des extrémités dans la grippe. (Th. Lyon, déc. 1892.)
- Morrant Baker.** — The Lancet, 1880, p. 602.
- Morrow.** — Arch. of Dermat. Philadelph., 1879, p. 158.
- Morton.** — Trois cas de maladie de Raynaud. Journ. of cutan. and. g. urin. diseases, New-York, juin 1894, 249-253.
- Trois cas de gangrène spontanée. (Journal of mental Sc., janv. 1896.)
- Morvan.** — Gaz. hebdom., 1883.
- Mosler.** — Virchow's Archiv., 1865, XXXIII, p. 321.
- Moty.** — Paludisme. (Gaz. hôpitaux, 1879.)
- Mougeot.** — Recherches sur quelques troubles de nutrition consécutifs aux affections des nerfs. (Th. Paris, 1867.)
- Mounier.** — Voy. Boucigneul et Mounier.
- Mounstein.** — Ueber die spontane Gangran. (In. Diss. Strassburg, 1884.)
- Mourœ (Th. K.)** — Raynaud's disease. Glasgow. J. Maclehoz et Sons., 1899, p. 251 et s.
- Moursou*.** — Etude clinique sur l'asphyxie locale des extrémités et sur quelques troubles vaso-moteurs dans leurs rapports avec la fièvre intermittente. (Archiv. de méd. navale, 1880.)
- Munro.** — De la gangrène symét. avec névrite périphérique. (Brit. med. Journ., 11 sept. 1897.)
- Munschau R.** — In. Dist. Greifswald, 1882.
- Murray.** — Brit. med. Journ., London, 1886, I, p. 70.
- Müsser (J. H.)** — Case of Raynaud's disease and of gangrene complicating diabetes mellitus. (Philad. med. Times, 1886, p. 627-633.)
- College of physic. of Philadelphia, 7 avril 1886.
- Myers (A. T.)** — Transact. of the clinic. Soc. London, 1885 (cas avec hémoglobinurie).
- Myrtle.** — Lancet, 1880.
- Nedopil.** — Wiener med. Wochenschrift, 1878, n° 23.
- Netter.** — L'endocardite dans la pneumonie. (Arch. Physiol., 1886.)
- Bull. Soc. anatomiq., 1886.
- Neumann.** — Wien. med. Presse, 1872.
- Lehrb. d. Hautkrankh. Wien., 1876, p. 396.
- Archiv. f. Pathol. Anat., 1879, p. 516.
- Anzieger der k. Ges. der Aerzte. Wien., 1882.
- Annales de dermatologie, 1882.
- Nevins-Hyde.** — Note sur trois cas de maladie symétrique de la main et du pied. (Asphyx. locale) (Med. News. 8 oct. 1887.)
- Nicolich Junior** (de Trieste). — Lo sperimentale, oct. 1883.
- Nielsens (Camille).** — Ugeskrift f. Lager, 1877.
- Schmidt's Jahrbuch, 1878, vol. CLXXVII, p. 48.
- Niggens & Nettleship.** — British. med. Journ., 1883, p. 868.
- Noyes.** — Austral. med. Journ., déc. 1893.
- Some notes on the conditions associated with Raynaud's disease. (Austral. med. J. Melbourne, janv.-fév. 1894.)
- A case of Raynaud's disease associated with cerebral and other phenomena. (Intercon. m. J. Austral., Melbourne, 1896.)
- Nothnagel.** — Tropische Storungen bei neuralgien Griesinger's. Archiv. (Analysé in Centralblatt, 1869).
- O'Connor.** — British. med. Journ., 1884, I.
- Oger (d').** — Th. Paris, 1888.
- Ohier*.** — Le masque sclérodermique. (Th. Paris, 1883.)
- Onimus et Ch. Legros.** — Traité d'électricité médicale, 1888, p. 684.
- Ornellas.** — Annal. de Dermat. et syphil., 1888, p. 35.
- Osler.** — Americ. Journ. of the med. science, nov. 1896.
- Gaz. hebdomad., 1896, p. 1154.
- Oster.** — J. of nervous and mental diseases, New-York, 1888.

- Owajaniskow.** — Die tonischen und reflectorischen Centren der Gefass nerven. Leipzig, 1871.
- Palmer.** — Transact. internat. congress. Washington, 1887.
- Panas.** — Gangrène sèche spontanée des membres inférieurs, 5 juin 1894.
- Parrot.** — Etude sur les hémorrhagies névropathiques (Gaz. hebdom., 1869.)
- Pasteur.** — Lancet, 1889, II.
- Pastureaud.** — Ann. dermat. et syphil., 1872, III.
- Paulicki.** — Beiträge zur Sclerodermie (Archiv. f. Path. Anat. und Physiolog., 1868, XLIII, 234.)
- Pautry.** — Th. Paris, p. 1883.
- Pawloski.** — Centrabl. f. Chirurgie, 1880.
- Payne.** — The Lancet, 1880, 734.
- Pearce Gould.** — Sem. médicale, 1891.
- Pearson et Littlewold.** — Gangrène sèche des memb. inférieurs suite de scorbut. (Lancet, 10 juillet 1897.)
- Penny.** — Bristol med. Journ., 1888.
- Peroni Grandenigo.** — Gangrène spontanée symétrique des 2 pavillons, de la pointe du nez et des pieds (Arch. ital. de otol., 1894, II, p. 2.)
- Petit & Verneuil.** — Asphyxie locale et gangrène palustre. (Rev. de chirur., 1883, III, p. 1, 28.)
- Petri.** — Berlin. klin. Woch., 1879, XVI.
- Petrina.** — Med. Wochenschrift. Prague, 1890, n° 23.
- Phocas.** — Voy. Hennecart.
- Piffard.** — New-York medic. Journ., juin 1871, VII.
- Pineau.** — Union médicale, septemb. 1883.
- Pisarszewski.** — Case so called hysterical gangrene of lower extremities (Gaz. lek. Varsovie, 1894.)
- Pitha-Billroth.** — Handbuch der Chirurgie, I, 572.
- Pitres.** — Note sur l'anatomie pathol. et la pathogén. de certains cas de gang. spontanée (Bull. de la Soc. anatom. 1874, 3^e série, t. X, p. 653.)
- Archiv. neurologie, 15 mai 1893, p. 202 (tabes).
- Archiv. neurologie, 1895.
- Pitres & Vaillard.** — Gangrène massive et symétrique des 2 pieds survenue chez un individu atteint d'hydropisie ventriculaire et de périencéphalite chronique. Intégrité complète du cœur, des artères et des veines du memb. inf. au-dessus des parties gangrenées; altérations profondes des nerfs périphériques des deux jambes. (Comptes rendus de la Société de Biologie, 26 juillet 1884, t. I, n° 31.)
- Archiv. de médecine, 1885.
- Contribution à l'étude des gangrènes massives des membres d'origine névrotique (Arch. de Physiol. 1885, V, n° 1.)
- Affection des nerfs périphériques dans deux cas de mal perforant plantaire et dans quelques autres formes de lésions trophiques des pieds (Archiv. de Physiol. 1885, p. 208.)
- Pittion.** — Voy. Teissier, Roux et Pittion.
- Plate.** — Soc. médicale de Hambourg, in Gaz. hebdom. Paris, 1896, n° 55, p. 659.
- Plu.** — Gaz. d. Hôpitaux, 1866, n° 77, p. 307.
- Poggi.** — Arch. ital. per le malad. nerv. Milano, 1885.
- Poisson.** — Ann. dermatol. et syphil., p. 148.
- Gaz. med. Nantes, 1883.
- Poncet.** — Clinique du dispensaire de Lyon. (Lyon médical, 1870.)
- Porson.** — Etudes sur les troubles trophiques consécutifs aux lésions traumatiques de nerfs. (Th. Paris, 1873.)
- Portal.** — Archiv. de médecine, 1836.
- Potain.** — Cliniq. in Sem. médicale, 20 avril 1887.
- Journ. de médecine et de chirur. pratiques, 10 janvier 1897.
- De l'asphyxie des extrémités. (Ind. méd., 1897.)
- Poursain.** — Les artérites infectieuses. (Th. Paris, 1893.)
- Power.** — British med. Journ. 1883, t. II, p. 117.
- Powoll.** — British med. Journ., 1886.
- Prouff.** — Gazet. hebdomad., 1887.
- Prouse.** — British med. Journ., 1884.

- Proust.** — Etude critique sur les lésions trophiques. *Archiv.*, 1869, t. II.
Purdon. — *Archiv. of Dermat., Philad.*, 1879, p. 253.
- Quinquaud.** — *France médicale*, 1881, p. 325.
— Lésions trophiques de la main et de l'avant-bras consécutives à un traumatisme. (*Ann. de dermat. et syphil.*, 1892, p. 254.)
- Racle.** — *Gazet. méd. de Paris*, 1859, p. 558.
Radzieswski. — Une observation de gangrène symétrique des doigts de la main. (*Prog. méd.*, 21 juillet 1889.)
Rainguard. — *Th. Paris*, 1867.
- Rakhmanikoff.** — Gangrène par névrite dans le typhus (*Rev. de médecine*, 1892, n° 1.
— Gangrène par bacille pyocyanique. *Fowler. (N.-Y. med. Journ.)*, 1894.)
- Ramakers.** — Contribution à l'étude de la gangrène d'origine palustre. (*Th. Lyon*, 1885.)
- Ranvier.** — *Acad. des Sciences*, janv. 1895.
— *Voy. Cornil et Ranvier*.
- Rapin.** — Sclérodactylie avec arthropathies et atrophie osseuse. (*Soc. méd. de Genève*, octob. 1875.)
— *Rev. des Scienc. méd.*, VIII, 275.
- Rasmussen.** — *Archiv. gén. de médecine*, 1868, p. 314. (Traduct. Tillot).
- Raymond*** — Clinique de la Charité de M. A. Vulpian, 1879, p. 872.
— *Soc. de Biologie*, 1881.
- Raynaud (M.)*** — Gangrène des extrémités par embolie. (*Bull. soc. anatomiq.*, Paris, 1859.)
— Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. (*Th. Paris*, 1862.)
— Art. Gangrène du *Nouv.-Dictionn. de méd. et de chir. pratiques*, 1872.
— Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. *Archives de médecine*, 1874.
- Reclus*** — *Manuel de pathol. ext.*, Paris, 1896, t. I, p. 37.
- Redard.** — *Gazet. des Hôpitaux*, 1886, p. 1051.
- Reiche.** — *Jahrbuch Hamburg staats Krankenamt.*, 1891, p. 136.
- Renaut.** — *Médecine moderne*, 20 février 1890.
- Rendu.** — Recherches sur les altérations de la sensibilité dans les affections de la peau (*Ann. dermat.*, 1873, 74, 75.)
— Thrombose de l'art. iliaque et de l'art. rénale au cours d'une pneumonie: gangrène massive des 2 membres inférieurs; autopsie. (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 1892.)
- Renon, Faure & Labbé*** — Gangrène symétrique. (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 1899.)
- Renon & Follet.** — *Bull. de Soc. méd. des Hôpitaux*, 24 juin 1898.
- Renzy (de).** — *Riforma medica.*, Napoli, 1892.
— *Riforma medica*, Napoli, 1894, X, p. 615-619.
- Rey.** — *Arch. de méd. navale*, 1869, XII, p. 211.
- Reynier.** — Rôle du système nerveux dans la pathogénie des gangrènes. (*Cong. franç. de chir.*, Paris, 1892, p. 72.)
- Rham (de)*.** — *Revue médicale de la Suisse romande*, 1897.
— *Journ. de clin. et de thérap. infantiles*, 2 septemb. 1897.
- Ribail.** — *Th. Paris*, 1886, p. 17.
- Richard.** — De la gangrène symétrique des extrémités dans la fièvre typhoïde. (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 1880.)
— *Union médicale*, 26 juin 1880, n° 81.
— *Revue de Hayem*, XX, p. 122.
- Richelot.** — *Observat. de gang. foudroyante.* (*Union médicale*, 1875.)
- Riehm.** — *Th. Goettingue*, 1877.
- Riggs (C. E.).** — Report of a case of Raynaud's disease with pathologic findings. (*Ann. ass.*, Chicago, 1898.)
- Ritti.** — De l'asphyxie locale des extrémités dans la période de dépression de la folie à double forme. (*Ann. méd. psychologique*, 1882.)
- Robert*** — Des myopathies dans la sclérodermie. (*Th. Paris*, 1890.)
- Robinson.** — *Archiv. of Dermat., Philad.*, 1880, p. 142.
- Rodet.** — *Lyon médical*, 1870, p. 32.
- Roger.** — Pathogénie de la gangrène. (*Gazet. hebdom.*, 1891, p. 377.)
— Les organes protecteurs contre les infections. (*Presse médicale*, juin 1898.)
- Rondot*** — Des gangrènes dans les maladies infectieuses. (*Th. agrégat.*, Paris, 1880.)

- Roques.** — Semaine médicale, 1881.
 — Gazett. hebdom., 1882, p. 722.
 — Bull. Soc. méd. des Hôpitaux, 12 mai 1882.
 — * Gangrène symétrique des extrémités chez une albuminurique. (Thérap. contemp. 1882, p. 689.)
 — Note sur un cas de gangrène symétrique des extrémités chez un albuminurique. (Union médicale, 1^{er} avril 1883.)
 — Bull. Soc. méd. des Hôpitaux, 13 fév. 1898.
Rose. — Intoxication par le mercure. (Corr. Bl. f. Schw. Aerzte, Bâle, 1879.)
Rosenbach (O.). — Die Auftreibung der Endphalangen der Finger. Eine bisher noch nicht beschriebene tropische Störung. (Erlenmeyer's Centralbl. f. Nervenheilk. August 1890.)
Rosenbaum. — Soc. de méd. int. de Berlin, 23 mai 1892.
Rosenstein. — Traité pratique des maladies des reins, 1874.
Rossignot. — Gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant. (Th. Paris, 1888-1889.)
Rothmann. — Demonstration eines Falles von multipler Hautgangraen. (Deutsche med. Wochens., 1890, n° 23.)
Roux. — Voy. Teissier, Roux et Pittion.
Roy. — Medical record's, New-York, 1894.
Rücker. — Bayer. Arztl. Intelligenzbl. 1865.
Rust. — Soc. hist. nat. et med. de Jassy, 1888.
Saenger. — Soc. méd. de Hambourg, in Gaz. hebdom., Paris, 9 juillet 1896, n° 55, p. 659.
Sainton. — Asphy. locale et saturnisme. (Journ. des connais. médico-pratiq., Paris, 1871.)
 — Gazette des Hôpitaux, 1881, p. 534.
Saint-Philippe. — Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux, 19 mars 1882.
Salvat. — Voy. Arnozan et Salvat.
Samouilhac. — Thèse Paris, 1897-1898.
Samuel. — Die tropischen Nerven. Leipzig, 1860.
 — Art. Gangrène. (Real. Encyclopaedie der Gesammten Heilkunde, Vienne, 1880.)
Sangster. — Med. T. a. Gaz., 1879, p. 340.
Santvoord. — Med. record, New-York, 1888, p. 35.
Sarda. — Nouv. Montpellier médical, 1892, n° 25.
Scarpari. — Ann. univ. de méd. et de chir., Milano, 1884, p. 395-400.
Scheiber. — Ueber symmetrische Asphyxie. (Wiener med. Woch., 1892, p. 1489, 1529, 1559 et 1595.)
Schlesinger. — Sem. méd. 1895.
Schouboe. — Hospitalstidende 12 p. 17. (Ref. Virchow-Hirsch's Jahresber., 1869, II, p. 288).
Schubo. — Schmidt's Jahrbuch. av. Biering Hosp. Titende, XII.
Schulz. — Mitth. aus dem Herzogl. Krankenh. zu Braunschweig, (Deutsches Arch. f. klin. med., 1884, Nr. XXXV.)
Schutz. — Berlin. klin. Wochens. 1884, p. 677.
Schwalbach. — Voy. Bernhardt et Schwalbach.
Schwimmer. — Dic. neuropatischen Dermatosen. (Wien and Leipzig, 1883.)
See (Marcel). — Article in La Pratique dermatologique, t. I, p. 436, Paris, 1900.
Selezneff. — Wratchebnia Zapiski, 1896, n°s 9 et 10.
 — Presse médicale, 10 juin 1896.
Senator. — Berlin. klin. Wochens., 1884, p. 483.
Servier. — Art. Congelation, in Dict. encyclop. des Sciences médicales.
Severeanu. — Traitement des gangrènes par artérite. (Progrès médical, 1894.)
Seymour-Taylor. — The Lancet, 29 janvier 1887, p. 208.
Shaw. — New-York med. Journ., 18 décemb. 1886.
 — Transact. Brooklyn path. Society, New-York, 1887.
Sherwell. — Voyez Lustgasten.
Sidey (James). — Dublin. med. Journ., 1854.
 — Gazette hebdomad., 1854.
Simpson. — British med. Journ., 1884, t. I, p. 1089.
 — Edinburg med. Journ., XXXVIII, p. 1030-1037.

- Siredey.** — Union médicale, 1876, n° 113, p. 445.
Skipton. — Lancet, 1893, I, 144.
Smith. — Gangrène spontanée des doigts. (Lancet, 27 mars 1880.
 — British med. Journ., 1892, I, p. 27.
Smith-Shand. — British med. Journ., 1888, I, p. 343.
Southey. — Saint-Barth. Hosp. Rep. Lond., 1880, XVI, p. 15-26.
 — Tr. clin. Soc., London, 1882-1883, XVI, p. 165-179.
 — Child. British med. Journ., London, 1882, II, p. 1094.
 — Med. Times and Gazette, 9 octob. 1882, p. 709.
 — Lancet, 16 décemb. 1882.
 — Lancet, 5 mai 1883.
Spillmann*. — Art. Gangrène, in Diction. encyclopéd. des Sciences médicales, 1883, p. 663.
 — Rev. méd. de l'Est, 1894.
 — Médecine moderne, 1894, p. 1037.
 — Presse médicale, 1897.
Steiner*. — Ein Fall v. spont. symmetrische Gangraen (hysterie). (Deutsche med. Wochenschrift, 1888, p. 65.)
Sternberg. — Soc. méd. int. de Berlin, 15 fév. 1886.
 — Sem. médicale, 1886.
Stevenson. — The Lancet, 1890, II, p. 917.
Strassmank. — Monatshefte f. praktische Dermatologie, 1883, p. 157.
Strauss. — Société médicale des Hôpitaux, 26 mars 1880.
Streathfield. — The Lancet, 28 juin 1880.
Sturmdorf. — New-York médical Record's, 1891.
Suckling. — Brit. med. Journ., 1887, p. 998.
Sutton. — Voy. Gull et Sutton.

Takayama. — Tokio medicin. Woch., VIII, n° 3.
Tanturri. — Giornale intern. delle Scienze mediche. Napoli, 1879, p. 172.
Tannahill. — Glasgow med. Journal, 1888, XXX, p. 425-439.
Targowla. — Un cas d'asphyxie locale symétrique intermittente. (Ann. méd. psychol., 1892, p. 303-403.
Tartarin de Bellegarde*. — Asphyxie locale et paludisme obs. in Petit et Verneuil, p. 440.
Taylor. — Journ. of. cutan. and g. ur. diseases, New-York, 1896.
 — Voy. Colman et Taylor.
Tchechikine. — Meditz inskoie oboz, 1896, n° 3.
 — Presse médicale, 1896.
Teissier, Roux et Pittion. — Arch. de méd. expérimentale, 1892.
Testut*. — De la symétrie dans les affections cutanées. (Th. Paris, 1876.)
Thérèse. — Etude anatomo-pathologique et expérimentale des artérites secondaires aux maladies infect. (Thèse Paris, 1892.)
 — De l'artérite dans les maladies infectieuses (Prix Lignères). (Rev. de med., 1894.)
Thèze*. — Considération sur un cas d'asphyxie locale des extrémités. (Th. Paris, 1872.)
Thibierge. — Myopathie et sclérodémie. (Rev. de médecine, 10 avril 1890, p. 291.)
Thiersch. — Un cas de gang. symét. des extrémités; mort par apoplexie; artério-sclérose. (Münchener med. Woch. 1896, n° 48.)
Thirial. — Journal de médecine de Trousseau, juillet 1847.
Tholozan. — Voy. Brown-Séquard et Tholozan
Thomas. — A case of Raynaud's disease, associated With convulsions and hemoglobi-nuria. (John of klin. hospital reports, II, 20, p. 114, Baltimore, 1890.
Thurler. — Pneumonie des lobes moy. et int. droits. Suppression des pouls de la radiale et de la cubit. gauche. Guérison spontanée. (Rev. méd. de la Suisse romande, 1887.)
Tilbury Fox. — The Lancet, 1874, p. 510.
Tirifahy. — Contribution à la gangrène spontanée. (Bullet. de l'Acad. de médecine de Belgique, 1873.)
Tracy. — New-York med. Record, 1887.
Tripier. — Sur une nouvelle cause de gangrène spontanée avec oblitérat. des artérioles capillaires. (Compt. rend. Académ. des Sciences, 19 janvier 1874.)

Tripier. — Gaz. hebdomad., 1874.

— Revue de Hayem, IV, p. 105.

Tronchet. — Bullet. med. et chir. de la Rochelle.

Tuczek. — Traité de médecine, t. VI.

Uhle und Wagner. — Handbuch der Allgemeinen Pathologie 1872, p. 366-367.

Urbantschich. — Wiener klin. Woch., 1890, n° 23.

Urquhart. — Edimb. med. Journ., mars 1895.

Valleix. — Guide du médecin praticien, 1866, V, p. 318.

Vaillard. — Contribution à l'étiologie de l'asphyxie locale des extrémités. (Province médicale, 1877, n°s 20 et 21.)

— Recueil et mém. de méd. et de chir. militaires, 1877, p. 583.

— Voy. Pitres et Vaillard.

Variot. — Bull. et mém. Soc. méd. hôpit., Paris, 11 février 1898.

Vedrelli (C.). — Arch. ital. di chir. med., anno XXXV. Punt 1.

Veeder. — Medical news., Philadelphia, 1888.

Ventura. — Gaz. med. italiana, 1879.

Verdalle. — Mém. et Bullet. de la Société de Bordeaux, 1883.

— Asphyxie locale et gangrène symétriq. des extrémités. (Journ. méd. de Bordeaux, 1883.)

Vergely. — Journal de médecine de Bordeaux, 1883.

Verneuil. — Voy. Petit et Verneuil.

— Soc. med. des hôpitaux, 18 août 1871.

Verneuil & Mirault. — Gaz. hebdomad., 1863, p. 113.

Viard. — De la gangrène spontanée. (Th. Paris, 1850.)

Viaud. — Du sclérème des adultes. (Th. Paris, 1876.)

Vidal. — Soc. méd. des hôpitaux, 1875.

— Gaz. méd. de Paris, 1877, p. 363.

— Gaz. des hôpitaux, 10 octob. 1878.

— Gaz. des hôpitaux, 1879, p. 939.

Villard. — Lyon médical, 1890.

Villemin. — Gaz. hebdomad., 1864, p. 743.

Vitrac. — Gangrènes consécutives à des lésions traumatiques des nerfs (Revue photographiq. des hôpitaux, 1871, p. 222.)

Viville (de)*. — Gangrène des pieds d'origine nerveuse. (Th. Paris, 1888-1889)

Vulpian. — Leçons sur le système vaso-moteur, 1875, II, p. 610.

— * Cliniq. méd. de la Charité. (Voy. Raymond.)

— * Gaz. des hôpitaux, 1884, p. 65.

Wadsworth. — British med. Journ., 1883, I, p. 914.

Wagner. — Verhandl. d. XVIII. Congr. d. d. Ges. f. Chir. Berlin, 1889.

— Voy. Uhle et Wagner.

Waldo. — Bristol med. and surgery Journ., 1888.

Warfringe. — Cas de gang. symétrique. Mort. (Hygiæa. Juillet 1889.)

— Arsb. fran. Sabatsbergs Sjukhus. Stockholm, 1889.

— Neurol. Centralblatt, 1890, p. 93.

Warren (J. C.). — Symmetrical Gangran of the extremities. (Boston med. and Surg. Journ., 16 janv. 1879, p. 76-84.)

Watou. — Thèse Montpellier, 1891.

Weaver (J. J.). — Un cas de gangrène symétriq.; malad. de Raynaud. (Lancet, 3 novembre 1888, p. 859.)

Wedensky. — Centralblatt. f. Chirurgie, 1891.

Weill. — Rev. de Médecine, 1893.

— Lyon médical, 21 et 27 mai 1894.

Weir Mitchell. — Des lésions des nerfs et de leurs conséquences, 1874. (Traduct Dastre.)

— Americ. Journ. med. sc. Philadelph., 1878.

Weiss. — Ueber sogennante symmetrische Gangraen. (Zeitschr. f. Heilk. Prag., 1882, III, p. 233-294, anal. in. Rev. des Scienc. méd., 1884, XXIII, p. 196.)

— Ueber symmetrische Gangraen. (Wiener Klinik, 1882, VIII, p. 346-402.)

- Wernicke.** — Beitrag zur Lehre von Hautsccleren in Alhandl. Jéna, 1864.
West. — Trans. of the clinic. Society. London, 1883, p. 252.
— British med. Journ. London, 1889.
Westphal. — Charité annalen. Berlin, 1876, III, p. 341.
Wetherell. — Lancet, 1889, I, p. 26 et 1302.
White. — Archiv. of. Dermatol. New-York, 1874, p. 289.
— Clinical Journal. London. III, p. 369, 375.
Whitton. — Australasian med. Gazette. Sydney, 1890-1891.
Wiglesworth. — Transact. of the path. Soc., 1886-1889, p. 61, 68.
— Peripheral neuritis in Raynaud's disease. (British med. Journ. janvier 1887, p. 57.)
Wilks. — Med. Times and Gaz., 1879, II.
Will. — Endartérite. (Berliner klin. Wochenschrift, 1886.)
Wilson. — Journ. of Cutaneous medicine. 1869-1870, III, p. 195-505.
Winjhoff. — Weekblad von hat. Nederl. Tijdschrift v. Geneesk. Amsterdam, 1886, XXII.
Winogradow. — Rev. de Hayem. 1898.
Winstanley. — Gangrène symétrique des deux membres inférieurs. (Lancet 19 septembre 1896.)
Wolff. — Scleroderma adutorum. (Berlin. klinische Wochenschrift, 1874, n° 38, p. 477.)
wollfer. — Zeitschrift f. Heilkunde. Prager, 1881, p. 1.
Wynne Foot. — Notes on a case of scleroderma. (Dublin journ. of med Sc. juillet 1876, p. 5.)
— Revue des sciences médicales. IX, p. 225.
- X.** — Associat. française pour l'avanc. des sc. Congr. de Montpell., 1879. (Gaz. hebdom. 1879, n° 38, p. 602.)
— Journal of cutaneous medicine and diseases of the skin. 1867, p. 186 et 218.
— Journal of cutaneous medicine and diseases of the skin. 1869, p. 192 et 505.
— Wiener medizinische Blatter, 1880, p. 95.
— Les remèdes de la « Bonne femme », Paris, chez Fayard, p. 965.
- Zambaco*.** — De la gangrène spontanée produite par la perturbation nerveuse. (Th. Paris, 1857.)
Zambaco Pacha*. — La lèpre dans le midi de la France en 1893. (Académ. de méd., 9 mai 1893.)
— Semaine médicale, 1893, p. 289.
Zeller. — Berliner klin. Wochenschrift, 1893, n° 52.
Zerbes. — Ueber symmetrische Gangraen. (Wien. med. Wochensch. 1898, XLVIII, p. 157 et 200.)
-

Vu : le Doyen de la Faculté,
BROUARDEL

Vu : le Président,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
le vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

